

UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ

CHRISTIANE DE MESQUITA BARROS ALMEIDA LEITE



COMPOSIÇÃO CORPORAL DE PACIENTES COM ATAXIA
ESPINOCEREBELAR TIPO 3 E TIPO 10:
COMPARAÇÃO COM GRUPO CONTROLE

CURITIBA

2017

CHRISTIANE DE MESQUITA BARROS ALMEIDA LEITE

COMPOSIÇÃO CORPORAL DE PACIENTES COM ATAXIA
ESPINOCEREBELAR TIPO 3 E 10:
COMPARAÇÃO COM GRUPO CONTROLE

Tese apresentada como requisito parcial à obtenção do grau de Doutor em Medicina Interna e Ciências da Saúde, Programa de Pós-Graduação em Medicina Interna e Ciências da Saúde, Departamento de Medicina Interna, Setor de Ciências da Saúde, da Universidade Federal do Paraná.

Orientador: Prof. Dr. Hélio Afonso Ghizoni
Teive

Coorientadora: Prof^ª. Dr^ª. Maria Eliana Madalozzo
Schieferdecker

CURITIBA

2017

FICHA CATALOGRÁFICA ELABORADA PELO SISTEMA DE BIBLIOTECAS/UFPR -
BIBLIOTECA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE, BIBLIOTECÁRIA: RAQUEL PINHEIRO COSTA
JORDÃO CRB9/991 COM OS DADOS FORNECIDOS PELA AUTORA

L533 Leite, Christiane de Mesquita Barros Almeida

Composição corporal de pacientes com ataxia espinocerebelar tipo 3
e 10 : comparação com grupo de controle / Christiane de Mesquita
Barros Almeida Leite. – Curitiba, 2017.
87 f.

Orientador: Prof. Dr. Helio Afonso Ghizoni Teive

Coorientadora: Prof.^a Dr.^a Maria Eliana Madalozzo
Schieferdecker

Tese (Doutorado) – Programa de Pós-Graduação em Medicina
Interna. Setor de Ciências da Saúde. Universidade Federal do Paraná.

1. Ataxias espinocerebelares. 2. Impedância elétrica. 3. Composição
corporal. I. Teive, Helio Afonso Ghizoni. II. Schieferdecker, Maria Eliana
Madalozzo. III. Programa de Pós-Graduação em Medicina Interna. Setor
de Ciências da Saúde. Universidade Federal do Paraná. IV. Título.

DECLARAÇÃO

Declaro para fins curriculares que, **CHRISTIANE DE MESQUITA BARROS ALMEIDA LEITE**, pós-graduanda do Programa de Pós-Graduação em Medicina Interna, apresentou e defendeu seu trabalho de conclusão de doutorado, intitulada: **"COMPOSIÇÃO CORPORAL DE PACIENTES COM ATAXIA ESPINOCEREBELAR TIPO 3 E TIPO 10: COMPARAÇÃO COM GRUPO CONTROLE"**. Aprovada pela banca examinadora composta pelos Professores: **Dr^a. Caroline Filla Rosaneli (PUC-Pr)**, **Dra^a. Estela Iraci Rabito (Depto. De Nutrição do Ufrj)**, **Dr. Salmo Raskin (PUC-Pr)**, **Dr. Elcio Juliato Piovesan (Depto. De Clínica Médica da Ufrj)**, Orientador **Dr. Hélio Afonso Ghizoni Teive (Depto. de Clínica Médica da UFPR)** e Suplente **Dra. Viviane Flumignan Zetola (DCM/UFPR)**. Nesta ocasião foi recomendado à Universidade Federal do Paraná, que lhe seja concedido o título de **Doutora em Medicina Interna e Ciências da Saúde**, com a publicação da tese em veículo de divulgação conveniente, depois de incorporadas às sugestões apresentadas no decurso das arguições.

Curitiba, 24 de maio de 2017.



Professora **Dra. Iara Taborda de Messias - Reason**
Coordenadora do Programa de Pós-Graduação em Medicina Interna
Mestrado e Doutorado/UFPR.



PARECER

Aos vinte e quatro dias do mês de maio do ano de dois mil e dezessete, a banca examinadora constituída pelos Professores: Dr^a Caroline Filla Rosaneli (PUC-Pr), Dra^a. Estela Iraci Rabito (Depto. De Nutrição da Ufpr), Dr. Salmo Raskin (PUC-Pr), Dr. Elcio Juliato Piovesan (Depto. De Clínica Médica da Ufpr), Orientador Dr. Hélio Afonso Ghizoni Teive (Depto. de Clínica Médica da UFPR), exarou o presente parecer sobre a tese de doutorado elaborada por CHRISTIANE DE MESQUITA BARROS ALMEIDA LEITE, pós-graduanda concluinte do Programa de Pós-Graduação em Medicina Interna da Universidade Federal do Paraná, intitulada: "COMPOSIÇÃO CORPORAL DE PACIENTES COM ATAXIA ESPINOCEREBELAR TIPO 3 E TIPO 10: COMPARAÇÃO COM GRUPO CONTROLE". A Banca examinadora considerou que a pós-graduanda apresentou trabalho adequado para tese, e o defendeu com segurança e propriedade nas arguições que lhe foram feitas de modo a merecer a sua **aprovação**, sendo recomendado à Universidade Federal do Paraná que lhe seja concedido o título de **Doutora em Medicina Interna e Ciências da Saúde**. A banca considerou o trabalho de grande relevância à Saúde Pública, e recomendam a publicação de artigo em revista técnico-científica com corpo editorial depois de incorporadas às sugestões apresentadas no decurso das arguições, cumpridas outras exigências previstas em normativas da pós-graduação.

Dr^a Caroline Filla Rosaneli

Estela Iraci Rabito
Dra^a Estela Iraci Rabito

Salmo Raskin
Dr. Salmo Raskin

Elcio Juliato Piovesan
Dr. Elcio Juliato Piovesan

Hélio Afonso Ghizoni Teive
Dr. Hélio Afonso Ghizoni Teive

Dedico

Às outras duas partes de mim:

minha mãe Anice e minha filha Manuela,
que me fazem querer ser cada dia melhor.

E às grandes mulheres da minha família,
meus exemplos.

AGRADECIMENTOS

A Deus, que sempre Se fez presente em minha vida, guiando meus passos, orientando minhas atitudes e renovando a força necessária para a concretização dos meus sonhos.

Ao Prof Dr Helio Afonso Ghizoni Teive, pela orientação e oportunidade de atender os pacientes no Ambulatório de Distúrbios do Movimento do CHC-UFPR.

À Profª Drª Maria Eliana Madalozzo Schieferdecker pelas orientações valiosas durante o desenvolvimento do estudo, pela amizade, incentivo e apoio emocional.

À Profª Drª Regina Maria Vilela pela confiança e empenho na concretização do intercâmbio com a Universidade Tor Vergata de Roma e pelas orientações ao vivo e via Skype.

À Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES) por viabilizar a participação do Programa de Doutorado-Sanduiche no Exterior.

Aos Profs Drs Antonio de Lorenzo, Laura di Renzo e Paola Sinibaldi pertencentes à UNIROMA – Universidade Tor Vergata, Roma, Itália, pelo acolhimento, inserção na equipe e disponibilização de material de estudo.

Às nutricionistas do CHC-UFPR pelo apoio e compreensão durante o transcorrer dessa jornada.

Aos tutores e preceptores do Programa de Saúde do Adulto e Idoso da Residência Multiprofissional do CHC-UFPR pelo apoio e companheirismo.

À todas as residentes da Área Profissional de Nutrição da Residência Multiprofissional do CHC-UFPR pelo profissionalismo, carinho, estímulo e momentos de descontração.

Ao Prof Dr Cesar Taconeli e ao estatístico Angelo Cabral do Departamento de Estatística da UFPR pelas contribuições fundamentais nas análises realizadas.

À Profª Drª Estela Iraci Rabito, Profª Drª Marcia Messaggi Gomes Dias e ao Dr Marcos Christiano Lange, que compuseram a banca de qualificação, pelas valiosas sugestões que aprimoraram este trabalho.

À secretária do PPGMI, Valéria Knapp pela prontidão, disposição e gentileza em nos atender.

À minha amiga e *sorella* Claudia Gianani pelo acolhimento, pelos constantes ensinamentos linguísticos e pessoais.

À minha família sempre disposta a me incentivar.

Aos pacientes que não mediram esforços em colaborar com a pesquisa.

Convite

Completoou-se uma jornada.

Chegar é cair na inércia
de um ponto final.

Na euforia da chegada,
há um convite irrecusável
para uma nova partida.

Helena Kolody

RESUMO

Pacientes com ataxia espinocerebelar (AEC) apresentam dificuldades ou tornam-se impossibilitados de desempenhar as atividades de movimento dependentes da condição muscular. Conhecer a composição corporal é essencial para o planejamento da conduta nutricional nestes indivíduos. Não há relatos de avaliação dessas características em pacientes com AEC3 e AEC10. O objetivo deste trabalho foi avaliar a composição corporal de pacientes portadores de ataxia espinocerebelar tipo 3 e tipo 10. Neste estudo, investigou-se de forma transversal a composição corporal por impedância bioelétrica (BIA) em pacientes com AEC3 e AEC10 geneticamente confirmada, comparando com o grupo controle. Além disso, verificou-se a correlação do ângulo de fase (AF) com a massa muscular (MM), com a escala SARA, tempo de doença e número de expansões do nucleotídeo. Foram avaliados 46 pacientes com diagnóstico médico e genético de AECs, sendo 69,6% do tipo 3 e 30,4% do tipo 10. As mulheres representaram 59,4% dos pacientes com AEC3 e 57,1% dos pacientes com AEC10. A idade média foi de $46,1 \pm 9,5$ anos, variando de 28 a 67 anos. O tempo médio de duração da doença foi de $11,4 \pm 0,7$ anos (1,0-33,0). A mediana do SARA na AEC3 foi de 12,5 (8,5-21,8), na AEC10 foi de 8,8 (8,0-10). O grupo controle foi formado por 76 voluntários (53,9%, n=41 mulheres), pareados por sexo, idade (± 5 anos) e etnia. A estimativa pela BIA, demonstrou que na AEC3 os homens apresentaram gordura corporal (GC) de $10,9 \pm 5,1$ kg e $15,0 \pm 6,1$ de %GC; e que as mulheres apresentaram $12,7 \pm 6,7$ kg de GC e $22,4 \pm 6,9$ de %GC. Na AEC10, os homens apresentaram $13,7 \pm 4,4$ kg de GC e $18,7 \pm 4,6$ de %GC; e que as mulheres apresentaram $23,0 \pm 5,1$ kg de GC e $32,4 \pm 4,9$ de %GC. Nos homens, houve diferença significativa da GC e %GC apenas entre AEC10 e grupo controle ($p=0,014$). Nas mulheres houve diferença significativa da GC e %GC entre AEC3 e grupo controle ($p=0,001$ e $p<0,001$) e entre AEC3 e AEC10 ($p=0,001$ e $p<0,001$). Quanto à massa livre de gordura (MLG), os homens apresentaram diferença significativa entre AEC3 e grupo controle ($p=0,001$), e entre AEC10 e grupo controle ($p=0,008$). As mulheres apresentaram diferença significativa na MLG entre AEC3 e grupo controle ($p=0,004$) e entre AEC3 e AEC10 ($p=0,004$). Na MM houve diferença significativa apenas entre as mulheres com AEC3 e grupo controle ($p=0,018$). Na AEC3, a MM apresentou correlação com AF ($p=0,004$), tempo de doença ($p=0,016$) e SARA ($p=0,033$). Na AEC10, a MM apresentou correlação com AF ($p=0,027$). A estimativa pela BIA demonstrou que as mulheres com AEC3 apresentaram valores inferiores em todos os compartimentos corporais, e que os homens apresentaram menor quantidade de MLG nos dois tipos de AEC e de %GC na AEC3. A correlação entre MM e AF não deve ser valorizada já que as duas variáveis são dependentes da Resistência (R). Na análise multivariada não houve associação entre as variáveis capazes de predizer a MM. Conclui-se que a AEC3 provoca maiores alterações na composição corporal principalmente do sexo feminino, sugerindo que a AEC3 apresenta evolução nutricional mais grave.

Palavras-chave: Ataxia espinocerebelar; impedância bioelétrica; composição corporal.

ABSTRACT

Patients with spinocerebellar ataxia (SCA) have difficulties or become unable to perform movement activities dependent on muscle condition. Information on nutritional status and body composition are essential for nutritional management planning in these patients. There are no reports of these characteristics evaluations in patients with SCA3 and SCA10. The objective of this study was to evaluate the body composition of patients with spinocerebellar ataxia type 3 and type 10. In this study, the body composition by bioelectrical impedance (BIA) was investigated in patients with genetically confirmation SCA3 and SCA10, comparing with control group. In addition, the correlation of phase angle (PA) with muscle mass (MM) was verified, with the Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA), disease time and number of nucleotide expansions. We evaluated 46 patients with a medical and genetic diagnosis of SCAs, being 69.6% with type 3 and 30.4% with type 10. Women represented 59.4% of the patients with SCA3 and 57.1% of them with SCA10. The mean age was 46.1 ± 9.5 years, ranging from 28 to 67 years. The mean duration of the disease was 11.4 ± 0.7 years (1.0-33.0). The median SARA in the SCA3 was 12.5 (8.5-21.8), in the SCA10 it was 8.8 (8.0-10). The control group consisted of 76 volunteers (53.9%, n = 41 women), matched by sex, age (± 5 years) and race. The estimate by the BIA, showed that in the SCA3 the men had body fat (BF) of 10.9 ± 5.1 kg and 15.0 ± 6.1 of %BF; and that women presented 12.7 ± 6.7 kg of GC and 22.4 ± 6.9 of %BF. In SCA10, men presented 13.7 ± 4.4 kg of BF and 18.7 ± 4.6 of %BF; and that the women had 23.0 ± 5.1 kg of BF and 32.4 ± 4.9 of %BF. In men, there was a significant difference in BF and %BF only between SCA10 and control group ($p = 0.014$). In women, there was a significant difference between BF and %BF between SCA3 and control group ($p = 0.001$ and $p < 0.001$) and between SCA3 and SCA10 ($p = 0.001$ and $p < 0.001$). Regarding fat free mass (FFM), men presented a significant difference between SCA3 and control group ($p = 0.001$), and between SCA 10 and control group ($p = 0.008$). The women presented a significant difference in FFM between SCA3 and control group ($p = 0.004$) and between SCA3 and SCA10 ($p = 0.004$). In MM there was a significant difference only among women with SCA3 and control group ($p = 0.018$). In the SCA3, the MM presented a correlation with PA ($p = 0.004$), disease time ($p = 0.016$) and SARA ($p = 0.033$). In SCA10, MM presented a correlation with PA ($p = 0.027$). The BIA estimate showed that women with SCA3 had lower values in all body compartments, and that men had lower FFM in both SCA and %BF in SCA3. The correlation between MM and PA should not be valued since the two variables are Resistance (R) dependent. In the multivariate analysis there was no association between the variables capable of predicting MM. It is concluded that the SCA3 causes major changes in the body composition, mainly female, suggesting that the SCA3 presents a more severe nutritional evolution.

Key words: Spinocerebellar ataxia; bioelectrical impedance; body composition.

LISTA DE FIGURAS

FIGURA 1 –	COMPOSIÇÃO CORPORAL EM 5 NÍVEIS.....	25
FIGURA 2 –	MENSURAÇÃO DA CIRCUNFERÊNCIA DA PANTURRILHA	36
FIGURA 3 –	APARELHO DE BIA BIODYNAMICS 310.....	37
FIGURA 4 –	POSIONAMENTO DOS ELETRODOS.....	37
FIGURA 5 –	INDIVÍDUO NA POSIÇÃO DE EXAME.....	37

LISTA DE TABELAS

TABELA 1 – DADOS DEMOGRÁFICOS E CLÍNICOS DOS PACIENTES COM AEC3 E AEC 10.....	42
TABELA 2 – COMPOSIÇÃO CORPORAL DOS GRUPOS COM AEC 3, AEC 10 E GRUPO CONTROLE.....	43
TABELA 3 – COMPARAÇÕES DAS VARIÁVEIS COM DIFERENÇAS SIGNIFICATIVAS ENTRE OS GRUPOS DOIS A DOIS – SEXO MASCULINO.....	44
TABELA 4 – COMPARAÇÕES DAS VARIÁVEIS COM DIFERENÇAS SIGNIFICATIVAS ENTRE OS GRUPOS DOIS A DOIS – SEXO FEMININO.....	45
TABELA 5 – CORRELAÇÃO ENTRE MM E CARACTERÍSTICAS DA AEC NOS GRUPOS SEM DISTINÇÃO DE SEXO.....	46
TABELA 6 – CARACTERÍSTICAS DA AEC COM R^2 AJUSTADO PARA MM.....	47

LISTA DE SIGLAS

ADCA	-	Ataxias cerebelares autossômicas dominantes
AEC	-	Ataxia espinocerebelar
AEC 3	-	Ataxia espinocerebelar tipo 3
AF	-	Ângulo de fase
AH	-	Ataxias hereditárias
ARCA	-	Ataxias autossômicas recessivas
AT	-	Ataxia Telangiectasia
ATTCT	-	Adenosina, Timina, Timina, Citosina, Timina
BIA	-	Impedância bioelétrica
CAG	-	Citosina, Adenosina, Guanina
CB	-	Circunferência do braço
CTA	-	Citosina, Timina, Adenosina
CTG	-	Citosina, Timina, Guanina
CP	-	Circunferência da panturrilha
DXA	-	Absorimetria radiológica de dupla energia
DH	-	Doença de Huntington
DP	-	Doença de Parkinson
DRLPA	-	Atrofia dentatorubino-palidolusiana
E	-	Estatura
GC	-	Gordura corporal
IMC	-	Índice de massa corporal
MG	-	Massa gorda
MLG	-	Massa livre de gordura
MM	-	Massa muscular
OMS	-	Organização Mundial de Saúde
PA	-	Peso atual
PCT	-	Prega cutânea tricipital
R	-	Resistência
SARA	-	<i>Scale for the Assessment and Rating of Ataxia</i>
TCLE	-	Termo de consentimento livre e esclarecido
Xc	-	Reactância

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	15
2 REVISÃO DE LITERATURA	17
2.1 ATAXIAS ESPINOCEREBELARES	17
2.2 AEC TIPO 3 – DOENÇA DE MACHADO-JOSEPH.....	20
2.3 AEC TIPO 10.....	21
2.4 DOENÇA DE PARKINSON E DOENÇA DE HUNTINGTON.....	22
2.5 AVALIAÇÃO DA COMPOSIÇÃO CORPORAL	22
2.6 MÉTODOS DE AVALIAÇÃO NUTRICIONAL.....	25
2.7 ANTROPOMETRIA	26
2.7 IMPEDÂNCIA BIOELÉTRICA	27
2.7.1 ÂNGULO DE FASE	29
3 HIPÓTESE	31
4 OBJETIVOS.....	32
4.1 OBJETIVO GERAL	32
4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	32
5 CASUÍSTICA E MÉTODOS	33
5.1 DELINEAMENTO DO ESTUDO	33
5.2 ASPECTOS ÉTICOS.....	33
5.3 AMOSTRA.....	33
5.3.1 Grupo de Estudo	33
5.3.2 Grupo Controle.....	33
5.3.3 Critérios de Exclusão.....	34
5.4 AVALIAÇÃO DOS DADOS.....	34
5.4.1 Antropometria	34
5.4.2 Peso, Estatura e IMC	34
5.4.3 Circunferências	35
5.4.4 Impedância Bioelétrica	36
5.4.5 Massa livre de gordura.....	38
5.4.6 Gordura corporal	38
5.4.7 Massa muscular	38
5.4.8 Ângulo de fase	38
5.5 ANÁLISE GENÉTICA.....	39

5.5.1 Coleta do material	39
5.5.2 Extração do DNA.....	39
5.6 ANÁLISE ESTATÍSTICA	39
6 RESULTADOS.....	41
6.1 CARACTERIZAÇÃO DA AMOSTRA.....	41
6.2 COMPOSIÇÃO CORPORAL.....	42
6.3 ANÁLISES UNIVARIADAS.....	45
6.4 ANÁLISE MULTIVARIADA.....	46
7 DISCUSSÃO	48
8 CONCLUSÃO	54
ARTIGO DA TESE	55
REFERÊNCIAS.....	62
ANEXO 1 - ESCALA PARA AVALIAÇÃO E GRADUAÇÃO DE ATAXIA	71
ANEXO 2 – APROVAÇÃO COMITÊ ÉTICA.....	74
ANEXO 3 - TCLE	75
ANEXO 4 – INSTRUMENTO DE COLETA.....	79
ANEXO 5 – TRABALHOS EM SUBMISSÃO.....	80
ANEXO 6 – TRABALHOS APRESENTADOS	84
ANEXO 7 – TABELA GRUPO PACIENTES.....	92
ANEXO 8 – TABELA GRUPO CONTROLE	94

1 INTRODUÇÃO

O cerebelo é responsável por otimizar o tempo de duração da ativação muscular para realizar a locomoção (KOZIOL et al., 2012). A degeneração desta área do encéfalo é a principal responsável pela perda do controle do equilíbrio e da coordenação motora, que caracterizam as manifestações clínicas da ataxia espinocerebelar (AEC) (TEIVE, 2009).

Dessa forma, pacientes com AEC apresentam dificuldades ou tornam-se impossibilitados de desempenhar as atividades de movimento dependentes da condição física e, principalmente, da condição muscular (MARTINO et al., 2015).

A atividade muscular durante a locomoção sofre adaptações necessárias para compensar o peso corporal, promover a estabilidade lateral e frontal e sustentar a progressão do movimento de marcha (CUBO et al., 2015; MARTINO et al., 2015). Essas adaptações não são uniformes e podem interferir no quadro clínico da AEC, por exemplo, por meio de uma co-contracção excessiva e/ou prolongada que pode prejudicar o desempenho funcional, além de provocar aumento do gasto energético (MARI et al., 2014). O estudo de Markus et al. (1993) demonstrou que o gasto energético de repouso pode aumentar em 100% nos períodos de rigidez muscular severa.

Outra alteração da composição corporal nas doenças crônicas decorre da deposição da gordura entre as fibras musculares que pode levar à redução na disponibilização de energia para executar atividades como a caminhada. O excesso de gordura corporal (GC) aumenta a secreção de citosinas pró-inflamatórias. Esse estado inflamatório crônico resulta no prejuízo da contração das fibras musculares e consequentemente leva a maiores dificuldades motoras, como a locomoção (BEAVERS et al., 2013; SANTILI et al., 2014).

Além das alterações hormonais e inflamatórias, dos processos neurodegenerativos e da redução da atividade física, uma nutrição inadequada pode contribuir para o desenvolvimento da sarcopenia e agravar a perda da massa e da função muscular, criando um círculo vicioso (SAUNDERS; SMITH, 2010; AMITAMI, et al., 2013; BIOLO et al., 2014).

Até o momento, não há conhecimento de estudo que tenha analisado as características de composição corporal de pacientes portadores de AEC3 e AEC10.

Ao considerar um possível comprometimento do trofismo muscular em indivíduos com AEC e a importância da massa muscular como um componente corporal metabolicamente ativo que pode ser utilizado como indicador clínico de saúde e doença, faz-se necessário acompanhar as possíveis alterações nesse compartimento corporal. Ao mesmo tempo que excessos na GC devem ser evitados e tratados por ser fator de risco para doenças cardiovasculares. Para tanto, o conhecimento da composição dessa população é fundamental.

2 REVISÃO DE LITERATURA

Ataxia é a designação dada à perda do controle do equilíbrio e da coordenação motora, e pode expressar tanto um sintoma presente em algumas doenças multissistêmicas como a denominação do principal componente de um grupo de doenças neurodegenerativas, as ataxias cerebelares (KLOCKGETHER, 2007; AKBAR et al., 2015; TEIVE; ASHIZAWA, 2015).

A ataxia cerebelar é uma síndrome que compreende vários sinais e sintomas, tais como ataxia de marcha, irregularidades do ritmo e amplitude dos movimentos dos membros, disartria, nistagmo, movimentos sacádicos, tremor, disfunção cognitiva (CINTRA et al., 2014), ainda disfagia e asfixia, acompanhados de controle irregular da respiração, (ABDULMASSIH, 2013), assim como diminuição do tônus e da força muscular (PEARLMAN, 2006).

Devido à heterogeneidade dos sinais clínicos, as diferentes idades de início da doença e o tempo progressão, a classificação destas doenças é considerada complexa (PULST, 2016). A classificação mais conhecida é a proposta por Anita Harding, sendo que, atualmente a mais utilizada separa as ataxias cerebelares conforme a herança genética em: ataxias hereditárias autossômicas recessivas (ARCA) e ataxias hereditárias autossômicas dominantes (ADCA), comumente denominadas ataxias espinocerebelares (AEC) (KLOCKGETHER et al., 1995; TEIVE; ASHIZAWA, 2015).

2.1 ATAXIAS ESPINOCEREBELARES

Ataxias espinocerebelares (AEC) constituem um grupo de desordens genéticas neurodegenerativas, com genótipos e fenótipos heterogêneos que resultam na degeneração progressiva do cerebelo e de suas conexões (KLOCKGETHER 2008; CI et al., 2014, TEIVE; ASHIZAWA, 2015). O cerebelo é vital no controle das atividades musculares rápidas, coordenação, correção e aprendizado motor. A degeneração dessa área do encéfalo pode causar a incoordenação motora por meio de deficiências na velocidade, amplitude de movimento e força muscular, além de déficits de planejamento e aprendizado motor (MANTO et al., 2012).

Nas AECs também são afetadas outras áreas extracerebelares do sistema nervoso, incluindo a medula espinhal, o que denomina esse grupo de ataxias como espinocerebelares (SCHÖLS et al., 2004; PAULSON, 2009; TEIVE, 2012).

De uma forma geral, a maior parte das AECs é causada por mutações caracterizadas pela presença de um nucleotídeo repetido, expandido e instável na região codificada do gene. Várias mutações identificadas correspondem à repetição de expansões de trinucleotídeos (CAG – Citosina, Adenosina, Guanina) em AEC1, AEC2, AEC3, AEC6, AEC7, AEC12, AEC17, AEC31, AEC36 e Atrofia Dentatorubro Palidolusiana DRPLA, e CTA/CTG (Citosina/Timina/Adenosina) / (Citosina/Timina/Guanina) em SCA8. Uma repetição de expansões de pentanucleótidos (ATTCT – Adenosina, Timina, Timina, Citosina, Timina) está associada com AEC10 (DUENAS; GOOLD; GIUNTI, 2006; PAULSON, 2009).

Atualmente, o uso das técnicas moleculares permitiu diagnosticar cerca de 40 tipos de AEC, cujos diferentes sinais e sintomas estão relacionados às mutações genéticas (TEIVE; ASHIZAWA, 2015). As AECs dos tipos 1, 2, 3, 6, e 7 são consideradas as mais comuns em todo o mundo (SCHÖLS et al., 2004; TEIVE, 2012; BUSHART et al., 2016). No Brasil, a forma mais frequente é a AEC3. A AEC10 predomina na região sul do país (SCHÖLS et al., 2004; TEIVE et al., 2012; TEIVE et al., 2013; MORO et al., 2014).

AECs são clinicamente caracterizadas pela presença de marcha cerebelar e ataxia de membros (com dismetria, disdiadococinesia, tremor intencional, disartria e nistagmo), que podem ser acompanhadas de sinais extracerebelares, como oftalmoplegia, sinais piramidais, distúrbios do movimento (parkinsonismo, distonia, mioclonia, e coreia), demência, epilepsia, distúrbios visuais (incluindo retinopatia pigmentar), neuropatia periférica e perda da audição (TEIVE et al. 2012; van de WARRENBURG et al., 2014).

Disfagia é uma queixa comum em alguns tipos de AEC, sendo um problema clínico frequente em estágios avançados da doença (MARIOTI et al., 2005; SCHÖLS et al., 2004; van GAALEN; GIUNTI; van de WARRENBURG, 2002; TEIVE et al., 2012; ABDULMASSIH, 2013; MORO et al., 2014; BUSHART et al., 2016). Além disso, com a progressão da doença há redução do tônus muscular e do trofismo, resultando em dificuldades para manutenção adequada da postura do

tronco, comprometimento da estabilidade corporal e da marcha (PEARLMAN, 2006; VAN DE WARRENBURG et al., 2014).

A prevalência das AECs é, aproximadamente, de 1 a 5 casos em 100.000 pessoas (TEIVE et al., 2012). No entanto, esse valor varia conforme a região analisada e sofre a interferência das etnias predominantes. No Japão, a prevalência sobe para 1 caso em 500.000 indivíduos. Já em Cuba ocorre o maior índice mundial de doentes entre os habitantes, ou seja, 40 portadores para cada 100.000 indivíduos saudáveis. No Brasil, a prevalência é variável devido à extensão territorial e à forte miscigenação da população. Na região sudeste observou-se uma prevalência de 5 casos em cada 100.000 habitantes (RUANO et al., 2014; CINTRA et al., 2014; BUSHAT et al., 2016).

A idade de início dos sintomas, a velocidade de progressão da doença e a intensidade do quadro clínico podem variar bastante entre diferentes famílias e entre pessoas de uma mesma família. Estes diferentes padrões estão correlacionados com número de expansões do nucleotídeo (KLOCKGETHER, 2000; TEIVE et al., 2013). O início da doença ocorre geralmente entre os 30 e 50 anos, entretanto, em alguns casos, os sinais clínicos iniciais podem surgir após os 60 anos de idade (TEIVE et al., 2007; van de WARRENBURG et al., 2014). Um início precoce da doença é verificado em pacientes com AEC 2 e AEC 7, em que a expansão do CAG é maciça, levando ao acometimento de uma forma bastante agressiva da doença e morte prematura (van de WARRENBURG et al., 2014).

Para mensuração da gravidade da ataxia utiliza-se a escala SARA (Escala para Avaliação e Graduação de Ataxia - *Scale for the Assessment and Rating of Ataxia*) (Anexo 1), que por meio de uma avaliação semiquantitativa, determina o nível de comprometimento da doença. Os itens que compõem o SARA seguem a ordem dos sinais analisados em um exame neurológico padrão (SCHMITZ-HÜBSCH et al., 2006). Quanto maior a pontuação, mais avançada a enfermidade (SCHMITZ-HÜBSCH et al., 2006). A SARA contém oito itens que geram uma pontuação total de 0 (nenhuma ataxia) a 40 (ataxia mais grave); 1: marcha (pontuação 0-8), 2: postura (escore 0-6), 3: sentar (escore 0-4), 4: distúrbio da fala (escala de 0 a 6), 5: acompanhamento do dedo (escala de 0 a 4), 6: teste index naso (escore 0-4), 7: movimentos rápidos e alternados da mão (pontuação de 0 a 4), 8: teste calcâneo joelho (pontuação de 0 a 4). As funções cinéticas dos membros

(itens 5 a 8) são classificadas independentemente para ambos os lados e a média aritmética dos dois lados é incluída na pontuação total do SARA (WEYER et al., 2007; BRAGA NETO et al., 2010).

2.2 AEC TIPO 3 – DOENÇA DE MACHADO-JOSEPH

A ataxia espinocerebelar tipo 3 (AEC3) também conhecida como doença de Machado-Joseph é a forma de ataxia mais frequentemente encontrada na população mundial, sendo a mais comum em países como o Brasil, Portugal, Japão e China. Estudos realizados com famílias da região sul do país evidenciaram que a AEC3 representa a maior frequência, ou seja, cerca de 90% dos casos (TEIVE et al., 2012; RUANO et al., 2014).

A denominação ataxia de Machado-Joseph se dá ao fato de que os primeiros casos com fenótipos semelhantes pertenciam a uma família que residia nos Estados Unidos cuja descendência era portuguesa, mais especificamente da região dos Açores. Os ancestrais pertenciam às famílias Machado, Joseph e Thomas. Mais tarde, baseado na hereditariedade, a AEC3 foi classificada em três subtipos sendo: os pacientes do tipo 1 (tipo Joseph) que eram acometidos mais precocemente pela doença e cujos sintomas se apresentavam com maior gravidade, com distonia e sinais piramidais mais graves, oftalmoplegia progressiva, ataxia de marcha e apendicular; o tipo 2 (tipo Thomas) que iniciava em uma idade intermediária com distúrbios cerebelares, piramidais e oftalmoplegia; e o tipo 3 (tipo Machado) cujos sintomas eram menos graves e que se estabeleciam em faixas etárias mais avançadas sob a forma de ataxia de marcha e de membros, podendo ou não ser acompanhados de sinais piramidais e oftalmoplegia. Alguns estudos apontam para a existência do tipo 4, nos quais predominam os sinais de parkinsonismo como tremor em repouso, discinesia e rigidez (D'ABREU et al., 2010; PAULSON, 2012; MORO et al., 2014). Moro (2014) descreveu ainda mais três subtipos de AEC 3 conforme a especificidade dos sinais e sintomas: subtipo 5 onde prevalece a paraparesia espástica, subtipo 6 considerada como uma síndrome cerebelar pura e o subtipo 7 caracterizada pela mescla de sinais, tais como ataxia, sinais piramidais e parkinsonismo responsivo ao levodopa.

A AEC3 é causada por uma mutação genética na expansão da repetição trinucleotídica CAG, levando à expressão de um trato anormalmente longo de poliglutamina (poliQ) na proteína codificada, ataxina-3. A AEC3 foi mapeada no cromossoma 14q32.12, com um valor anormal de repetições entre 56 e 86 (SCHOLS et al., 2004; TEIVE, 2009; PAULSON, 2012).

A AEC3 apresenta fenotipia heterogênea, no entanto, a ataxia progressiva está sempre presente, afetando a marcha, os movimentos dos membros, a articulação da fala e a deglutição. Com a progressão da doença podem surgir outros sintomas além dos já citados, como os sinais extrapiramidais, incluindo distonia, rigidez e/ou bradiscinesia; doença do neurônio motor com fasciculações e miotrofias; perda de peso, distúrbios do sono e retração da pálpebra (SCHÖLS et al., 2004; RÜB et al., 2006; PAULSON, 2009; MORO et al., 2014). A variabilidade e a complexidade dos sintomas estão diretamente ligadas ao tamanho das repetições de extensão (D'ABREU et al., 2010).

2.3 AEC TIPO 10

A AEC do tipo 10 é uma forma de ataxia diagnosticada principalmente nos países da América Latina em indivíduos de descendência indígena. Primeiramente, foi encontrada em famílias mexicanas, com outros casos sendo confirmados na Argentina, Venezuela e Colômbia (CINTRA et al., 2014). Na região sul do Brasil, mais especificamente no estado de Santa Catarina, a AEC10 é o segundo tipo mais frequente da doença (SCHÖLS et al., 2004; TEIVE et al., 2007; TEIVE; ASHIZAWA, 2012; TEIVE et al., 2015).

A AEC do tipo 10 é caracterizada pela repetição da expansão do pentanucleotídeo ATTCT. A AEC10 é causada por uma expansão da repetição pentanucleotídica ATTCT, localizada no íntron 9 do gene ATXN10, no cromossomo 22q13.1. O número de repetições ATTCT varia de 10 a 32 na população normal, e de 800 a 4500 nos alelos mutantes (TEIVE et al., 2007).

A AEC 10 apresenta quadro clínico caracterizado pela ataxia de marcha e de membros, disartria, anormalidades oculares, além do sintoma extracerebelar muito marcante: a ocorrência de crises epiléticas parciais e generalizadas. O estudo com portadores de AEC10 no México, demonstrou que a epilepsia estava presente em

cerca de 72% da população. Entretanto, este valor cai para 3,7% nos brasileiros portadores de AEC10. Além disso, no Brasil, os pacientes apresentam a ataxia cerebelar considerada pura (TEIVE et al., 2015).

Outra diferença nos fenótipos desses dois países é que no México ocorre o fenômeno de antecipação da idade de início da doença nas gerações consecutivas. Além disso, os pacientes de AEC10 apresentam sintomas adicionais como polineuropatias, distúrbios neuropsicológicos e disfunção hepática, cardíaca e hematológica (TEIVE et al., 2009; TEIVE et al., 2013; TEIVE et al., 2015).

2.4 DOENÇA DE PARKINSON E DOENÇA DE HUNTINGTON

A Doença de Parkinson (DP) e a Doença de Huntington (DH) são distúrbios neurodegenerativos que apresentam características fenotípicas muito semelhantes às da AEC tais como ataxia, coreia, rigidez, instabilidade postural, distonia, disartria, disfagia, falhas na habilidade motora fina, distúrbios oculomotores, etc. (PETRONI, 2003; TREJO et al., 2004; RUB et al., 2016). Na ausência de trabalhos que tenham avaliado a composição corporal na AEC, estas duas doenças podem ser utilizadas na analogia dos dados de composição corporal (PETRONI, 2003; TREJO et al., 2004; RUB et al., 2016).

2.5 AVALIAÇÃO DA COMPOSIÇÃO CORPORAL

Segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS) o estado nutricional é a condição corporal resultante do equilíbrio entre a ingestão, a absorção e a utilização de nutrientes e da condição fisiológica e patológica do indivíduo (WHO, 2000). A avaliação do estado nutricional consiste na mensuração da ingestão alimentar, variáveis antropométricas, parâmetros bioquímicos, avaliação subjetiva global e avaliação da composição corporal (ANDREOLI et al., 2016). Alterações neste balanço, negativa ou positivamente, evoluem para problemas nutricionais. Tanto a deficiência quanto a sobrecarga de nutrientes são fenômenos progressivos que afetam a qualidade de vida, além de contribuir para o aumento do risco de morbidade e mortalidade nos casos mais extremos (VOLKERT, 2011).

A avaliação do estado nutricional baseada na composição corporal envolve a análise de perda ou ganho dos componentes corporais relacionada às mensurações prévias determinadas ou a valores de padrão de normalidade (SOETERS, 2008; THIBAUT et al., 2012; THIBAUT; PICHARD, 2012). A avaliação da composição corpórea permite diagnosticar o risco de desenvolvimento de anormalidades nutricionais, quantificar este risco e suas complicações, e monitorar a adequação da terapia nutricional, proporcionando maior eficiência nas intervenções nutricionais (BATTEZZATI, 2003; KAMIKURA et al., 2005; THIBAUT; PICHARD, 2012; PRADO; HEIMSFIELD, 2014).

O corpo humano consiste em compartimentos ou componentes. Vários autores propõem o modelo de organização dos mais de 35 componentes do corpo humano em 5 níveis de complexidade crescente: atômico, molecular, celular, tecidual e corporal total (WANG, PIERSON, HEYMSFIELD, 1992; HEYMSFIELD et al., 1995; ELLIS, 2000; JIMÉNEZ, 2013; FOSB et al., 2015). Por esta análise o corpo humano é descrito como a soma de todos os átomos, ou de todas as moléculas, ou de todas as células ou de todos os tecidos e órgãos. A análise do nível corporal total engloba todos os níveis dos componentes, interpretando o organismo como um todo (PIETROBELLI et al., 2001; JIMÉNEZ, 2013; FOSB et al., 2015).

O nível atômico é constituído por 11 elementos principais que representam cerca de 99% da massa corporal, sendo os principais: oxigênio (61%), carbono (23%), hidrogênio (10%), nitrogênio (2,5%), seguidos de menores quantidades de fósforo, cálcio, potássio, sódio, cloro, enxofre e magnésio. Técnicas laboratoriais sofisticadas podem ser utilizadas para a mensuração desses elementos, tal como a contagem de potássio corporal total. O nível atômico é a base da avaliação da composição corporal (WANG, PIERSON, HEYMSFIELD, 1992; PIETROBELLI et al., 2001; MATTSSON; THOMAS, 2006; FOSB et al., 2015).

No nível molecular, os 11 elementos são incorporados em moléculas que formam mais de 100.000 componentes do corpo humano. Esses componentes são normalmente categorizados conforme suas características em água (60%), proteína (18%), lipídios (15%, sendo 90% de triglicerídios), minerais (6%) e glicogênio (1%). Assim, o corpo pode ser dividido em MG e MLG representando a proteína, a água e os minerais. O nível molecular é o mais estudado, uma vez que seus componentes

participam de vários processos biológicos. É a base conceitual da análise da composição corporal, representando o modelo bicompartimental. A mensuração dos quatro compartimentos podem ser realizadas por meio da análise de ativação com nêutrons, e absorimetria radiológica de dupla energia (DXA) (WANG, PIERSON, HEYMSFIELD, 1992; PIETROBELLI et al., 2001; MATTSSON; THOMAS, 2006; LEE; GALLAGHER, 2008; JIMENEZ, 2013).

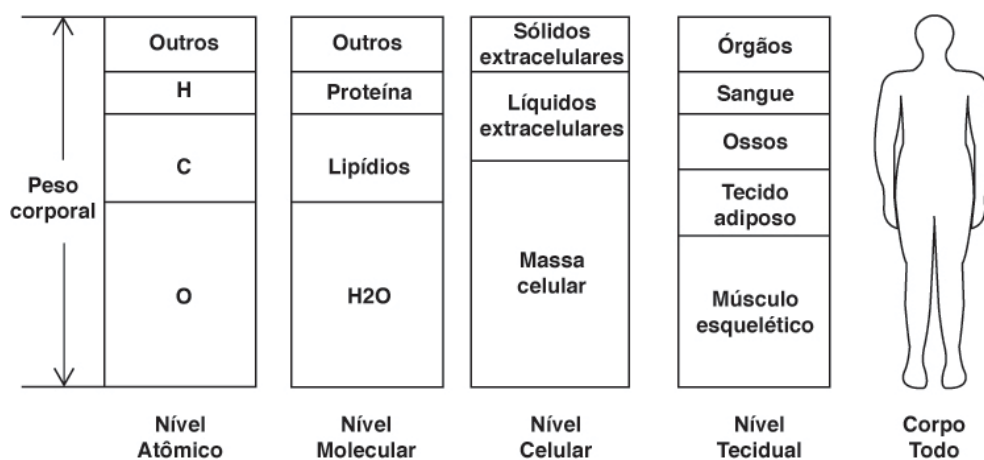
No nível celular, os componentes moleculares estão agrupados em três grandes compartimentos: células, fluidos e sólidos extracelulares. As células podem ser divididas em massa celular corporal e gordura, sendo a massa celular considerada o elemento metabolicamente ativo. Os fluidos extracelulares apresentam a água como responsável por 94% do volume, sendo na forma de plasma no espaço intravascular e de fluido intersticial no espaço extravascular. Os sólidos extracelulares consistem em compostos químicos orgânicos (colágeno, fibra reticular e elástica) e inorgânicos (cálcio, fósforo, bicarbonato, citrato, magnésio e sódio). O modelo celular tem papel importante em estudos fisiológicos por representar as unidades funcionais básicas dos processos biológicos. A impedância bioelétrica é o método de análise corporal com mais representatividade deste modelo corporal (HEYMSFIELD et al., 1995; THIBAUT; PICHARD, 2012; FOSB et al., 2015).

Os tecidos, órgãos e sistemas são os elementos que compõem o nível tecidual. Os principais componentes são o tecido adiposo, o músculo esquelético, os órgãos viscerais e os ossos. Os tecidos são formados por células semelhantes na aparência, função e origem embrionária. O tecido adiposo é formado pelos adipócitos com colágeno e fibras elásticas, fibroblastos e capilares. Pode ser dividido em quatro tipos conforme a sua distribuição: subcutâneo, visceral, intersticial e medular (medula amarela). O tecido muscular pode ser subdividido em liso, estriado e cardíaco. Os órgãos consistem na combinação de dois ou mais tecidos que resultam em unidades funcionais como a pele, os rins, etc. Os sistemas são formados por vários órgãos inter-relacionados, como por exemplo o sistema digestório. Os ossos são uma forma especializada de tecidos conectivos cujas células são cercadas por uma matriz de fibras e por uma substância calcificada (WANG, PIERSON, HEYMSFIELD, 1992; MATTSSON; THOMAS, 2006). Métodos de imagem, como a tomografia computadorizada e a ressonância magnética,

possibilitam estimar todos os componentes deste nível (WANG, PIERSON, HEYMSFIELD, 1992; PIETROBELLI et al., 2001; THIBAUT; PICHARD, 2012).

A análise do nível corporal total engloba todos os níveis dos componentes, interpretando o organismo como um todo. A maior parte dos métodos clínicos para estimativa da composição corporal atua nesse nível. A pesagem hidrostática é considerada o método padrão ouro de avaliação corporal neste modelo (WANG, Z. M.; PIERSON, R. N.; HEYMSFIELD, S. B, 1992; PIETROBELLI et al., 2001; THIBAUT et al., 2012; FOSB et al., 2015).

FIGURA 1 – COMPOSIÇÃO CORPORAL EM 5 NÍVEIS.



FONTE: Adaptado de WANG, PIERSON, HEYMSFIELD, 1992

H: Hidrogênio; C: Carbono; O: Oxigênio; H₂O: água.

2.6 MÉTODOS DE AVALIAÇÃO NUTRICIONAL

Estudos de estimativa da composição corporal vêm sendo desenvolvidos desde o século XIX, a princípio, com maior ênfase na abordagem da MG. Pesquisas posteriores envolvendo a quantificação da MLG e, mais especificamente da MM foram realizadas pelo método direto, ou seja, por meio de análises de biópsias de tecidos obtidos pela dissecação de cadáveres, que possibilitaram a geração de equações de predição de forte correlação com técnicas padrão ouro de avaliação (MARTIN, 1990; DOUPE, 1997).

A partir desses estudos, uma série de estimativas indiretas dos constituintes corporais tem sido desenvolvidas, devido ao interesse na mensuração dos compartimentos corporais e às limitações das análises teciduais quantitativas “in vivo”, sendo elas: antropometria, incluindo pregas cutâneas e circunferências

corporais, impedância bioelétrica, análises por ativação com nêutrons, absorptometria radiológica de dupla energia e mais recentemente a tomografia computadorizada (HEYMSFIELD et al., 1997; ANDREOLI et al., 2016; LIN et al., 2016). DEXA é o método padrão ouro de referência de composição corporal na assistência clínica (ANDREOLI et al., 2016).

A maioria das estimativas é baseada no modelo bi-compartimental, no qual o corpo é dividido em MLG e MG (ELLIS, 2000; JEEJEEBHOY, 2000; LEE; GALLAGHER, 2008; THIBAUT, 2012; JIMÉNEZ, 2013). MLG representa os músculos esqueléticos e não esqueléticos, os órgãos, o tecido conjuntivo e o ósseo. Compõe aproximadamente 80% do peso corporal total (THIBAUT et al., 2012; YU et al., 2013; PRADO; HEYMSFIELD, 2014).

A identificação e quantificação do compartimento corporal muscular e gorduroso permite prever a capacidade física e funcional e a qualidade de vida de indivíduos, bem como o risco de morbidade e mortalidade em várias condições clínicas (PRADO; HEYMSFIELD, 2014; VIKDAHALL, 2015). Uma vez mensurados esses dados são importantes que os resultados sejam confrontados com valores de normalidade para posterior intervenção física ou dietética.

O monitoramento de mudanças nos compartimentos corporais tem como objetivo aprimorar a compreensão do metabolismo energético e de suas alterações nas doenças, levando ao desenvolvimento de estratégias de intervenção nutricional mais eficazes, a fim de recuperar ou minimizar as alterações da GC e da MM associada a fatores como desnutrição, envelhecimento, lesões e certas doenças (HEYWARD & STOLARCZYK, 2000; VOLKERT, 2011; ROBINSON et al., 2012).

Características biológicas e ambientais como sexo, idade, raça, etnia e hábitos de vida podem interferir na composição dos compartimentos corporais, e devem ser considerados tanto na assistência individual quanto em estudos populacionais (KYLE et al., 2004).

2.7 ANTROPOMETRIA

A antropometria constitui um dos métodos mais usados na prática clínica para a avaliação da composição corporal (WANG, et al. 2000; HEYWARD; STOLARCZYK, 2000; FOSB, et al., 2015). É um método não invasivo, relativamente

simples e de baixo custo, que compreende as mensurações de peso, estatura, pregas cutâneas, circunferências e diâmetros em vários segmentos corporais, além de medidas secundárias calculadas como o Índice de Massa Corporal (IMC) (BAUNMGARTNER et al., 1995).

O peso corporal é a medida mais simples na avaliação do estado nutricional. Resulta da mistura de diferentes tecidos em proporções variáveis. Porém, se analisado de maneira isolada não produz uma informação acurada. Pode sofrer influência da massa livre de gordura, da hidratação, gordura corporal e estrutura óssea (JIMENEZ, 2013).

A estatura representa o maior indicador do tamanho corpóreo. Ela é necessária para o cálculo de parâmetros clínicos e nutricionais e planejamento de intervenções diagnósticas e terapêuticas (LUFT et al., 2008).

As medidas de algumas circunferências corporais fornecem informações importantes sobre a composição corporal, tais como a reserva energética pelo tecido adiposo, a reserve proteica pelo tecido muscular e a reserva óssea. Os pontos mais comumente medidos incluem braço, panturrilha, cintura e quadril, sendo que os dois últimos refletem um risco cardiovascular importante por estimar a gordura visceral (JIMENEZ, 2013).

O Índice de Massa Corporal (IMC), ou índice de Quetelet obtido pela equação $\text{peso atual (kg)}/\text{estatura}^2 (\text{m}^2)$ representa um ótimo parâmetro para estimar GC e estado nutricional. Seus resultados são confrontados com a classificação da OMS (WHO, 2000).

2.7 IMPEDÂNCIA BIOELÉTRICA

A impedância bioelétrica (BIA) é um método simples, prático, rápido, seguro e não invasivo utilizado para análise indireta dos compartimentos corporais e do nível de hidratação (COFFMAN; COHEN, 2012; JACKSON et al., 2013; LUKASKI, 2013).

O termo impedância refere-se à resposta de um organismo vivo frente à uma corrente elétrica. A BIA baseia-se no princípio de que os tecidos corporais oferecem diferentes oposições à passagem de uma corrente elétrica de baixa amplitude (500 a 800 μA) e alta frequência (50 kHz). Essa oposição, chamada impedância (Z), tem dois vetores, denominados Resistência (R) e Reactância (X_c). O vetor R mede a

oposição ao fluxo da corrente elétrica através dos meios intra e extracelulares do corpo, estando diretamente associado ao nível de hidratação corporal. O vetor X_c mede a oposição do fluxo da corrente causada pela capacitância produzida pela membrana celular. Entende-se por capacitância a capacidade de armazenamento de energia. Um capacitor é formado por duas ou mais membranas condutoras, separadas por um material isolante ou não condutivo, capaz de armazenar energia elétrica. No corpo humano, a membrana citoplasmática é constituída por duas camadas de material proteico (bom condutor) e uma camada de lipídeo (isolante). Dessa forma, a membrana celular atua como um capacitor. A corrente elétrica é transmitida pelos íons de sódio e potássio diluídos nos fluidos corporais. Os tecidos magros são altamente condutores de corrente elétrica devido à grande quantidade de água e eletrólitos, ou seja, apresentam baixa resistência à passagem da corrente elétrica. Por outro lado, a gordura, o osso e a pele constituem um meio de baixa condutividade, apresentando, portanto, elevada resistência (BAUMGARTNER, 1988; HEYMSFIELD et al., 1995; KYLE et al. 2001; AZEVEDO, 2007; EICKEMBERG et. al, 2011; MULASI et al., 2015).

O equipamento de BIA de frequência simples é o modelo mais utilizado na prática clínica. Nesse método, uma corrente de 50 KHz, aquém da capacidade de percepção do ser humano, passa pelos eletrodos que podem ser colocados nas mãos e nos pés. No equipamento que usa quatro eletrodos, dois são fixados na região dorsal das mãos e dos pés, sendo que os quatro devem estar do mesmo lado do corpo. A corrente elétrica alternada é aplicada no eletrodo fonte (distal), flui através do corpo pela movimentação dos íons, e é a queda na tensão, devido à impedância, que é então detectada pelos eletrodos proximais. Para essa análise o indivíduo deve estar na posição horizontal (LUKASKI, 2013; MIALICH et al., 2014).

A estimativa da composição corporal pela BIA é realizada por meio de equações de regressão desenvolvidas a partir de correlações com métodos de referência (DXA, hidro- densitometria) incluindo outras variáveis como peso, idade, sexo e estatura para estimar a água corporal, a massa livre de gordura, a massa celular corporal e a gordura corporal. No entanto, as estimativas realizadas pela BIA consideram dois pressupostos: que a hidratação dos tecidos é igual em todos os indivíduos, e que o corpo humano se comporta como um cilindro que conduz a corrente elétrica de forma homogênea. Assim, a BIA não é método recomendado

para avaliação da composição corporal nas situações em que esses dois princípios não sejam válidos; tais como obesidade, pacientes críticos e distúrbios de hidratação, como ascite e edema (AZEVEDO et al., 2007; EICKEMBERG et al., 2011; MIALICH et al., 2014).

Características individuais como sexo, idade e etnia interferem no resultado final da análise pela BIA e devem ser consideradas na escolha de equações preditoras (KYLE, et al., 2004).

2.7.1 ÂNGULO DE FASE

O ângulo de fase (AF) é um parâmetro derivado da análise de impedância do corpo inteiro que reflete a contribuição de R, a resistência pura do corpo ao fluxo da corrente elétrica alternada e Xc, o efeito resistivo produzido pela camada dupla das membranas celulares. O AF é calculado diretamente pela equação:

$$AF = \text{arco da tangente da reactância/resistência} \times 180^\circ / \pi \text{ (BAUMGARTNER, 1988).}$$

O AF é interpretado como um indicador da integridade da membrana e da distribuição de água entre os espaços intra e extracelular (BARBOSA-SILVA et al., 2005). O AF também tem sido considerado um excelente preditor da MM e, conseqüentemente, da morbidade e mortalidade em doenças crônicas. Assim, o AF representa um índice muscular simples com poder prognóstico significativo (SELBERG & SELBERG, 2002; NORMAN et al., 2010; LUKASKI, 2013).

Baixos valores de AF representam baixa Xc e alta R e podem estar relacionados à morte celular ou a alguma alteração na permeabilidade seletiva da membrana, com diminuição da sua integridade. Por outro lado, valores altos representam alta Xc e baixa R, podendo associar-se à maior quantidade de membranas celulares intactos, ou seja, maior massa celular corpórea (SELBERG & SELBERG, 2002; BARBOSA-SILVA et al., 2005).

Doença, inflamação, desnutrição ou inatividade física prolongada podem interferir nas propriedades elétricas dos tecidos, afetando diretamente o resultado do ângulo de fase. Na sepse, por exemplo, os deslocamentos de fluidos de água intracelular para extracelular ocorrem numa fase inicial e são acompanhados por alterações do ângulo de fase (NORMAN et al., 2015). Stobaus et al., 2012 demonstraram que a inflamação foi um preditor independente de baixo ângulo de

fase, mas apenas em concentrações acima da média de proteína C reativa (STOBAUS et al., 2012). Mortalidade, progressão da doença, incidência de complicações pós-operatórias e tempo de internação são situações que podem ser evidenciadas por menores graus de AF (SELBERG & SELBERG, 2002).

Idade, sexo, IMC, estado nutricional e atividade física também afetam os valores do ângulo de fase. Assim, os maiores valores de ângulo de fase podem ser proporcionalmente considerados como um índice de vitalidade, da mesma forma que valores com intervalos inferiores são indicativos de fragilidade. Um exemplo se dá na relação entre valores reduzidos de AF e diminuição da força muscular e da qualidade de vida e aumento da mortalidade entre pacientes com diferentes tipos de câncer (LUKASKI, 2013). Sendo assim, o AF pode ser considerado um excelente instrumento para avaliar a evolução do paciente e resultados de intervenções terapêuticas (AZEVEDO et al., 2007).

A diminuição AF com o avanço da idade é explicada pela redução na reactância decorrentes de perdas musculares e o aumento da resistência devido ao declínio da água corporal total e aumento da gordura corporal. O gênero tem papel modificador do valor do AF. Homens apresentam valores maiores por possuírem maior quantidade de MM do que a mulheres (HEYSMSFIELD, 1982; NORMAN et al., 2012).

Os valores normais de AF para pessoas saudáveis encontram-se entre 5° a 7°, podendo alcançar 9° para atletas (ZHANG et al., 2014).

3 HIPÓTESE

Pacientes portadores de ataxia espinocerebelar apresentam distúrbio de deglutição, de marcha, com espasticidade, distonia e frequentemente amiotrofia em membros inferiores.

A evolução da doença é inexorável, e esses pacientes teoricamente podem apresentar desnutrição e perda de massa magra. Os componentes da massa magra como nitrogênio, potássio, cálcio e água estão associados com a maior parte da atividade metabólica corporal e das funções do organismo como um todo (HEYMSFIELD & BAUMGARTNER, 2003).

A avaliação da massa corpórea, bem como de seus compartimentos é de extrema importância para a tomada de medidas terapêuticas que possam não somente atenuar a perda e a fraqueza muscular, mas também melhorar a sua estrutura e função.

4 OBJETIVOS

4.1 OBJETIVO GERAL

Avaliar a composição corporal de pacientes portadores de ataxia espinocerebelar tipo 3 e tipo 10.

4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- a) Comparar a composição corporal dos pacientes portadores de ataxia espinocerebelar tipo 3 com os portadores do tipo 10 e com o grupo controle, conforme o sexo;
- b) Avaliar se a pontuação obtida pela Escala para Avaliação e Graduação da Ataxia (*Scale for the Assessment and Rating of Ataxia* - SARA), o IMC e o número de expansão do nucleotídeo no gene estão relacionados à massa muscular.

5 CASUÍSTICA E MÉTODOS

5.1 DELINEAMENTO DO ESTUDO

Trata-se de um estudo descritivo, analítico, comparativo e transversal, realizado no Ambulatório de Distúrbios de Movimento do Serviço de Neurologia do Complexo Hospital de Clínicas (CHC) da Universidade Federal do Paraná no período de junho de 2011 a junho de 2013.

5.2 ASPECTOS ÉTICOS

Projeto aprovado pelo Comitê de Ética Médica em Pesquisas Científicas do Hospital de Clínicas da UFPR sob o número 2379.273/2010-11.

Para participação do estudo os pacientes e/ou seus acompanhantes, assim como os integrantes do grupo controle assinaram um Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (Anexo 2) após serem informados sobre os objetivos e procedimentos aos quais seriam submetidos.

5.3 AMOSTRA

5.3.1 Grupo de Estudo

Pacientes adultos, com idades entre 22 e 67 anos, de ambos os sexos, sem distinção de raça, com diagnóstico clínico e teste genético confirmatório de AEC tipo 3 e AEC tipo 10 e história familiar da doença. Todos os pacientes foram avaliados por um neurologista por meio de protocolo padronizado para diagnóstico da AEC e para determinação do SARA.

5.3.2 Grupo Controle

O grupo controle foi formado por voluntários adultos, aparentemente saudáveis que possuíam ligação direta com o hospital ou com algum membro da equipe, ou que eram convidados pela pesquisadora. Foram pareados conforme as

características físicas da amostra estudada de acordo com sexo, idade (± 5 anos) e etnia.

5.3.3 Critérios de Exclusão

Foram excluídos indivíduos que: tinham idade inferior a 22 anos; apresentaram outras causas de ataxia cerebelar quer não AEC3 e AEC10; apresentaram qualquer tipo de amputação ou prótese de metal junto ao corpo; apresentaram algum tipo de doença hipercatabólica; eram cadeirantes; faziam uso de marcapasso; realizavam atividade física intensa; eram gestantes e lactantes.

5.4 AVALIAÇÃO DOS DADOS

5.4.1 Antropometria

Todas as medições foram realizadas pelo mesmo avaliador. Durante toda avaliação os indivíduos permaneceram apenas com suas roupas íntimas. O ambiente foi climatizado em 25°C.

5.4.2 Peso, Estatura e IMC

O peso foi medido por meio de balança digital adaptada para leito hospitalar, com quatro células de carga, sistema hidráulico para levantamento da cama, modelo MP 4200 com capacidade máxima de 300 kg, (Balanças Canadá, Curitiba, Brasil). Os indivíduos permaneceram em decúbito dorsal com os membros superiores e inferiores estendidos e relaxados.

A estatura foi medida por um estadiômetro com precisão de 0,1cm fixado na parede:

- Os indivíduos permaneceram de pé com os calcanhares juntos, para trás, e com o corpo o mais reto possível, sem adornos na cabeça. A linha de visão do paciente era no plano horizontal (posição de Frankfurt).

- Para pacientes com dificuldade em manter-se de pé, foi utilizada a estatura recumbente seguindo as recomendações do mesmo autor. Para tal, o indivíduo

mantinha-se em decúbito dorsal em uma maca com os membros superiores e inferiores estendidos e relaxados. As extremidades da cabeça e da base dos pés foram marcadas no colchão com o auxílio de um triângulo. Foi feita a medida da distância entre as duas marcas com uma fita métrica inextensível (LOHMANN, 1988).

O IMC foi calculado a partir dos dados do peso atual e estatura por meio da equação $IMC = \text{peso atual em kg} / (\text{estatura em metros})^2$, sendo que os valores foram comparados com o padrão de referência da OMS para classificação do estado nutricional (Quadro 1) (WHO, 2000).

QUADRO 1 - CLASSIFICAÇÃO DO ESTADO NUTRICIONAL DE ADULTOS SEGUNDO O IMC

IMC (kg/m ²)	Classificação
<16,00	Magreza severa
16,00 – 16,99	Magreza moderada
17,00 – 18,49	Magreza leve
18,5 – 24,99	Eutrofia
25,00 – 29,99	Sobrepeso
30,00 – 34,99	Obesidade grau I
35,00 – 39,99	Obesidade grau II
≥ 40,00	Obesidade grau III

FONTE: Adaptado de WHO, 2000

5.4.3 Circunferências

A circunferência da panturrilha (CP) foi aferida por meio de fita antropométrica de material não extensível, com escala em centímetros e extensão de 150 cm, e com precisão de 1 mm, do lado direito do corpo, sem comprimir os tecidos subjacentes. Todas as medidas foram realizadas por um único pesquisador. Foram utilizadas as técnicas convencionais (LOHMANN, 1988):

- CP: a fita foi aplicada ao redor do perímetro máximo do músculo da panturrilha, com a perna do paciente relaxada.

FIGURA 2 - MENSURAÇÃO DA CIRCUNFERÊNCIA DA PANTURRILHA.



Fonte: Autora, 2017

5.4.4 Impedância Bioelétrica

A avaliação da composição corporal pela BIA foi realizada com o aparelho de composição corporal Biodynamics modelo 310 (Biodynamics Corporation, Seattle, USA), conforme as recomendações dos “Guidelines” da Sociedade Europeia de Nutrição Parenteral e Enteral – ESPEN: os pacientes permaneceram deitados em decúbito dorsal, em uma superfície não condutora, com os braços posicionados em ângulo de 45° em relação ao corpo com as pernas entreabertas. Os eletrodos fonte (distais) ou de corrente foram fixados na porção anterior do pé direito, na base do dedo médio e os eletrodos sensores (proximais) um pouco acima da linha da articulação do tornozelo entre os maléolos medial e lateral; os dois eletrodos na superfície dorsal da mão direita, sendo que o eletrodo fonte (distal) na base do dedo médio e o sensor (proximal) um pouco acima da articulação do punho coincidindo com o processo estilóide. Os pontos de fixação dos eletrodos foram higienizados, previamente, com álcool 70%. As medições foram realizadas do lado direito do corpo. Para a realização do exame, os indivíduos receberam uma corrente de 800 μ A, com frequência de 50 kHz. Para evitar erros de mensuração da bioimpedância, os pacientes foram orientados a permanecer em jejum absoluto por 4 horas antes da medida, esvaziar previamente a bexiga, não praticar exercício físico nas 12 horas que antecederem o teste, não consumir álcool por 48 horas e não utilizar diuréticos durante 7 dias antes do teste (KYLE et al., 2004). A partir dos resultados de R e Xc foram calculados a MLG, GC, MM e ângulo de fase.

5.4.5 Massa livre de gordura

Para o cálculo da massa livre de gordura foi utilizada a equação de predição de Kyle et al., 2001 (KYLE et al., 2001) a qual é recomendada pelos *guidelines* da ESPEN (Kyle et al., 2004) por apresentar um valor de correlação (r^2) de 0,97 e um *Standard Error of the Estimate* (SEE = 1,8).

$MLG = - 4,104 + 0,518 E^2 / R + 0,231 \text{ peso} + 0,130 X_c + 4,229 \text{ sexo}$,
onde MLG, massa livre de gordura (kg); E, estatura (cm); R, resistência; X_c , reactância; 0 para o sexo feminino; 1 para o sexo masculino.

5.4.6 Gordura corporal

O valor da massa gorda foi obtido pela diferença entre peso corporal total e a massa livre de gordura, e o seu percentual por meio da divisão da massa gorda pelo peso multiplicado por 100 (KOTNIK et al., 2015).

5.4.7 Massa muscular

A massa muscular foi calculada por meio da seguinte equação (JANSSEN et al., 2000):

$$MM \text{ (Kg)} = [(E^2/R \times 0,401) + (S \times 3,825) + (\text{idade} \times - 0,071)] + 5,102 \quad (1)$$

Onde: E = estatura (cm), R= resistência, S = 1 para homem e 0 para mulher

5.4.8 Ângulo de fase

O Ângulo de fase foi calculado pela seguinte equação: (BAUMGARTNER et al., 1988).

$$\text{Ângulo de fase (graus)} = \text{arco da tangente } (X_c / R) \times (180 / \pi)$$

Onde: R= resistência, X_c = reactância

5.5 ANÁLISE GENÉTICA

5.5.1 Coleta do material

Todos os pacientes tiveram suas amostras previamente genotipadas.

O material para análise foi obtido a partir do sangue periférico, colhido no ambulatório. Foram colhidos por venólise, com o sistema de vacutainer, 5 mL de sangue da veia antecubital e colocados em tubos contendo anticoagulante ácido etilenodiamino tetracético (EDTA). O estoque foi feito a -20°C até a extração do DNA para análise. Não foi realizada análise genética dos indivíduos do grupo controle.

5.5.2 Extração do DNA

O DNA genômico foi extraído no Laboratório Genética (Curitiba-PR), sob coordenação do Prof. Dr. Salmo Raskin, a partir de linfócitos do sangue periférico dos pacientes, utilizando-se de técnicas padronizadas publicadas em manuais como o de Sambrook e Russel (2001): *Molecular Cloning: a laboratory manual*, New York, Cold Spring Harbor Laboratory Press.

5.6 ANÁLISE ESTATÍSTICA

As análises estatísticas foram realizadas por meio do programa computadorizado SPSS (*Statistical Package for the Social Sciences*) para Mac, versão 22.0 (SPSS, Chicago, IL). Para avaliar a condição de normalidade de variáveis quantitativas contínuas foi usado o teste de Shapiro-Wilk. Variáveis que apresentaram esta condição foram descritas por médias e desvios padrões. Para as demais variáveis foram apresentados os valores de mediana e quartis. Para a comparação dos três grupos Controle, AEC3 e AEC10 foi usado o modelo de análise da variância (ANOVA) com um fator ou o teste não-paramétrico de Kruskal-Wallis com os 3 grupos. Dois grupos foram comparados usando-se o teste t de Student para amostras independentes ou o teste não-paramétrico de Mann-Whitney. A correlação entre variáveis foi analisada estimando-se coeficientes de correlação

de Pearson ou de Spearman. Para avaliação conjunta do efeito de variáveis sobre os resultados de MM foram ajustados modelos de regressão linear múltipla. Valores de $p < 0,05$ indicaram significância estatística.

6 RESULTADOS

6.1 CARACTERIZAÇÃO DA AMOSTRA

Foram avaliados 46 pacientes com diagnóstico médico e genético de AECs tipo 3 (69,6%) e tipo 10 (30,4%), cujos dados epidemiológicos e clínicos estão representados na Tabela 1. Dos pacientes com AEC 3, 41,3% pertenciam ao sexo feminino e 40,6% ao sexo masculino. Entre os pacientes portadores de AEC do tipo 10, 57,1% eram do sexo feminino e 42,9% eram do sexo masculino. A faixa etária média de $46,1 \pm 9,5$ anos, foi semelhante entre os grupos. Houve predomínio de caucasianos na totalidade da amostra. O tempo médio de duração da doença foi de $11,4 \pm 0,7$ anos. No grupo masculino o tempo de duração da doença foi significativamente maior na AEC10 do que na AEC3. O valor mediano do SARA foi de 12,0. A mediana do número de expansões do nucleotídeo foi significativamente diferente entre os grupos. O grupo controle foi formado por 76 voluntários (53,9% do sexo feminino), aparentemente saudáveis que possuíam ligação direta com o hospital ou com algum membro da equipe. Foram pareados conforme as características clínicas da amostra estudada de acordo com sexo, idade (± 5 anos) e etnia.

TABELA 1 – DADOS EPIDEMIOLÓGICOS E CLÍNICOS DOS PACIENTES COM AEC 3 E AEC 10.

Variável	AEC 3		AEC 10		Valor de p^*	
	Masculino (n=13)	Feminino (n=19)	Masculino (n=6)	Feminino (n=8)	Masculino	Feminino
Idade (anos)	46,2 ± 8,4	44,5 ± 11,9	48,2 ± 8,9	45,5 ± 7,5	0,631	0,907
Tempo de doença (anos)	9 (6–11)	11 (8–14)	18,5 (14– 32)	10 (4,5– 15,5)	0,012	0,696
SARA	10 (8–16)	13 (11–22,5)	9,2 (8,5–10)	8,7 (7,7–11)	1	0,051
Nº de expansões no gene	74 (70–76)	72 (68–76)	1571 (1500– 1980)	1865 (1650– 2152)	<0,001	<0,001

AEC: Ataxia espinocerebelar; n: número de indivíduos; SARA: Escala para Avaliação e Graduação de Ataxia (*Scale for the Assessment and Rating of Ataxia*).

Os valores estão apresentados em média (desvio-padrão) e mediana (1º e 3º quartil).

*Teste não-paramétrico de Mann-Whitney, $p < 0,05$.

6.2 COMPOSIÇÃO CORPORAL

Os dados da composição corporal dos pacientes com AEC3, AEC10 comparados ao grupo controle, de ambos os sexos, estão descritos na TABELA 2. O valor de p refere-se à comparação entre os três grupos.

No sexo masculino os grupos mostraram-se semelhantes entre si na maioria dos dados analisados. Identificou-se diferença significativa entre as medidas da estatura, %GC e MLG. Ao contrário, o grupo feminino revelou-se bastante heterogêneo quase que na totalidade das variáveis analisadas, com exceção apenas do AF. As mulheres com AEC3 revelaram um peso médio 16% menor que o peso do grupo controle, enquanto que as mulheres com AEC10 demonstraram um valor superior de 39% em relação ao grupo controle. Da mesma forma, outras variáveis como IMC, CP, GC em kg e %GC, MLG e MM apresentaram valores superiores nas pacientes com AEC10 comparados ao das portadoras de AEC3 e do grupo controle. Já a medida da estatura revelou valores inferiores nos dois subtipos da AEC e em ambos os sexos, quando comparadas com o grupo controle.

TABELA 2 - COMPOSIÇÃO CORPORAL DOS GRUPOS COM AEC 3, AEC 10 E GRUPO CONTROLE.

Variável	Masculino				Feminino			
	AEC 3 (13)	AEC 10 (6)	Controle (35)	Valor de p	AEC 3 (19)	AEC 10 (8)	Controle (41)	Valor de p
PA (kg)	71,4 (62,6 - 74,8)	73 (71,4 - 76,2)	72,8 (64,6 - 87,4)	0,479	52,0 (45,0 - 59,6)	69,9 (64,9 - 75,9)	62,0 (53,2 - 71,4)	0,001
E (cm)	170,1 ± 6,0	167,1 ± 5,0	173,7 ± 5,7	0,016	155,1 ± 5,9	157,4 ± 4,3	161,2 ± 6,9	0,004
IMC (kg/m²)	23,4 ± 4,3	25,5 ± 2,6	24,7 ± 4,1	0,489	22,3 ± 3,8	28,5 ± 3,3	24,3 ± 4,2	0,002
CP (cm)	36,0 (34,3 - 37,8)	36,1 (34,7 - 39,1)	37,2 (34,9 - 40,4)	0,271	33,2 (30,9 - 35,7)	37,5 (35,3 - 37,9)	36,7 (34,3 - 39,2)	0,007
GC (kg)	10,9 ± 5,1	13,7 ± 4,4	16,3 ± 8,0	0,081	12,7 ± 6,7	23,0 ± 5,1	19,7 ± 7,6	0,001
% GC	15,0 ± 6,1	18,7 ± 4,6	20,6 ± 7,1	0,047	22,4 ± 6,9	32,4 ± 4,9	30,1 ± 6,0	<0,001
MLG (kg)	50,6 (46,9 - 54,7)	51,2 (47,1 - 55,4)	58,6 (52,6 - 63,9)	0,002	38,2 (35,1 - 42,6)	45,0 (43,3 - 45,6)	42,8 (39,7 - 46,1)	0,005
MM (kg)	27,8 (26,0 - 29,9)	28,1 (23,1 - 31,6)	30,2 (27,3 - 33,5)	0,102	17,4 (15,9 - 19,7)	19,8 (18,4 - 21,2)	19,5 (17,5 - 21,5)	0,042
AF	7,8 (7,0 - 8,2)	8,0 (7,6 - 8,2)	8,0 (7,7 - 8,3)	0,611	7,1 (6,6 - 7,8)	7,2 (7,0 - 7,7)	7,4 (7,1 - 7,7)	0,349

AEC: Ataxia espinocerebelar; PA: peso atual; kg: quilogramas; E: estatura; centímetros; IMC: índice de massa corporal; m: metros; CP: circunferência da panturrilha; GC: gordura corporal; MLG: massa livre de gordura; MM: massa muscular; AF: ângulo de fase.

Os valores estão apresentados em média (desvio-padrão) e mediana (1º quartil-3º quartil).

* ANOVA com um fator, teste não-paramétrico de Kruskal-Wallis com 3 grupos.

A fim de identificar as alterações corporais associadas aos subtipos de AEC foram feitas comparações dos grupos dois a dois para as variáveis que apresentaram diferença significativa nas análises anteriores. Os valores de p estão expostos nas TABELAS 3 e 4, para os sexos masculino e feminino, respectivamente.

No grupo masculino os valores de p mostraram que a estatura dos portadores da AEC10 apresentou-se significativamente inferior aos indivíduos do grupo controle. Com relação ao %GC, os indivíduos acometidos pela AEC3 apresentaram valores inferiores com relação ao grupo controle. Na análise da MLG observou-se que os dois subtipos da AEC exibiram menores quantidades na comparação com o grupo controle. Ao comparar os dois tipos de ataxia verificou-se uniformidade dos resultados.

TABELA 3 - COMPARAÇÕES DAS VARIÁVEIS COM DIFERENÇAS SIGNIFICATIVAS ENTRE OS GRUPOS DOIS A DOIS – SEXO MASCULINO.

Variável	Controle x AEC3	Controle x AEC10	AEC3 x AEC10
E (cm)	0,057	0,012	0,295
% GC	0,014	0,515	0,268
MLG (kg)	0,001	0,008	0,990

AEC: ataxia espinocerebelar; E: estatura; cm: centímetros; GC: gordura corporal; MLG: massa livre de gordura; kg: quilogramas.

Teste t de Student ou de Mann-Whitney (2 grupos), $p < 0,05$.

Na TABELA 4 as mulheres portadoras de AEC3 mostraram valores menores na maioria dos dados de composição corporal quando comparadas ao grupo controle, com exceção do IMC. Todas as estimativas correspondentes aos compartimentos corporais como %GC, MLG e MM mostraram-se inferiores quando comparadas aos outros dois grupos. Por outro lado, na comparação entre o grupo feminino com AEC10 e o grupo controle foram identificadas diferenças nos resultados de PA e IMC. Ao comparar os resultados das mulheres com AEC3 e AEC10, é possível observar uma diferença bastante significativa entre as variáveis analisadas nesses dois grupos. As variáveis estatura e a MM não demonstraram diferença entre as mulheres portadoras de AEC.

TABELA 4 - COMPARAÇÕES DAS VARIÁVEIS COM DIFERENÇAS SIGNIFICATIVAS ENTRE OS GRUPOS DOIS A DOIS – SEXO FEMININO.

Variável	Controle x AEC3	Controle x AEC10	AEC3 x AEC10
PA (kg)	0,006	0,039	<0,001
E (cm)	0,001	0,126	0,409
IMC (kg/m ²)	0,080	0,008	<0,001
CP (cm)	0,002	0,710	0,017
GC (kg)	0,001	0,238	0,001
% GC	<0,001	0,334	<0,001
MLG (kg)	0,004	0,258	0,004
MM (kg)	0,018	0,721	0,058

AEC: ataxia espinocerebelar; PA: peso atual; kg: quilogramas; E: estatura; cm: centímetros; m: metros; mm: milímetros; IMC: índice de massa corporal; CP: circunferência da panturrilha; GC: gordura corporal; MLG: massa livre de gordura; MM: massa muscular total.

Teste t de Student ou de Mann-Whitney (2 grupos), $p < 0,05$.

6.3 ANÁLISES UNIVARIADAS

Na TABELA 5 encontram-se as análises univariadas realizadas nos grupos AEC3, AEC10, e grupo controle. Foram analisadas as seguintes variáveis: MM, AF, tempo de doença, SARA e número de expansões do gene. A análise de MM x AF foi a única a apresentar correlação significativa nos três grupos. Nos pacientes com AEC3 observou-se que todas as correlações foram significativas, exceto as que envolveram o número de expansões do gene. Neste grupo, os maiores coeficientes de correlação envolvendo a MM foram obtidos por MM x AF ($r = 0,49$; $p = 0,004$) e MM x tempo de doença ($r = -0,42$; $p = 0,016$). No grupo com AEC10 apenas a correlação entre MM e AF obteve resultado significativo ($r = 0,59$; $p = 0,027$).

TABELA 5 - CORRELAÇÃO ENTRE MM E CARACTERÍSTICAS DA AEC NOS GRUPOS SEM DISTINÇÃO DE SEXO.

Grupo	Variáveis	n	Coefficiente de correlação*	Valor de p
AEC3	MM x AF	32	0,49	0,004
	MM x Tempo de doença	32	-0,42	0,016
	AF x Tempo de doença	32	-0,40	0,023
	SARA x MM	32	-0,38	0,033
	SARA x AF	32	-0,63	<0,001
	SARA x Tempo de doença	32	0,59	<0,001
	Expansão x AF	32	0,08	0,676
	Expansão x Tempo de doença	32	0,13	0,926
	Expansão x SARA	32	0,24	0,189
	Expansão x MM	32	0,09	0,625
AEC10	MM x AF	14	0,59	0,027
	MM x Tempo de doença	14	0,25	0,389
	AF x Tempo de doença	14	0,10	0,721
	SARA x MM	14	0,11	0,697
	SARA x AF	14	0,17	0,565
	SARA x Tempo de doença	14	0,38	0,174
	Expansão x AF	14	-0,38	0,179
	Expansão x Tempo de doença	14	-0,01	0,976
	Expansão x SARA	14	-0,04	0,892
	Expansão x MM	14	-0,50	0,072
Controle	MM x AF	76	0,51	<0,01

n: número de indivíduos; AEC: ataxia espinocerebelar; MM: massa muscular; AF: ângulo de fase; SARA: Escala para Avaliação e Graduação de Ataxia (*Scale for the Assessment and Rating of Ataxia*); Expansão: número de expansões do gene.

*Coeficiente de correlação de Pearson ou de Spearman, $p < 0,05$.

6.4 ANÁLISE MULTIVARIADA

Para cada um dos grupos AEC3 e AEC10, foi ajustado um modelo de regressão linear múltipla considerando-se MM como variável resposta e SARA, expansão e IMC como variáveis explicativas. Com isso, foi possível avaliar o efeito conjunto dessas variáveis sobre o resultado de MM. Para cada uma das variáveis explicativas incluídas no modelo, testou-se a hipótese nula de que o coeficiente é igual a zero (a variável não tem associação com MM), versus a hipótese alternativa de que o coeficiente é diferente de zero (a variável tem associação com MM), na presença das demais variáveis. Na TABELA 6 são apresentados os valores estimados dos coeficientes de cada variável com os intervalos de 95% de confiança e os valores de p dos testes estatísticos. Os coeficientes de determinação ajustados foram $R^2 = 17,5\%$ (SCA3) e $R^2 = 20,0\%$ (SCA10).

TABELA 6 – CARACTERÍSTICAS DA AEC COM R² AJUSTADO PARA MM

Grupo	Variável	Coefficiente estimado	IC 95%	Valor de p
AEC 3 (n=32)	Expansão	0,16	-0,30 ; 0,63	0,483
	SARA	-0,21	-0,46 ; 0,05	0,103
	IMC	0,52	-0,03 ; 1,07	0,065
AEC 10 (n=14)	Expansão	-0,85	-1,78 ; 0,07	0,067
	SARA	-0,23	-0,78 ; 0,31	0,366
	IMC	-0,71	-1,70 ; 0,28	0,140

n: número de indivíduos; AEC: ataxia espinocerebelar; MM: massa muscular; IC: intervalo de confiança; Expansão: número de expansões do gene; SARA: Scale for the Assessment and Rating of Ataxia; MM: massa muscular; IMC: índice de massa corpórea.
p<0,05

Para ambos os grupos AEC 3 e AEC 10, não foram encontradas associações significativas entre MM e número de expansões do gene, SARA e IMC, quando avaliadas de forma multivariada. Os coeficientes de determinação indicam que, para AEC3, somente 17,5% das variações de MM são explicadas por expansão, SARA e IMC. Para AEC10, este percentual foi de 20%.

7 DISCUSSÃO

Os valores da composição corporal apresentados pelos portadores de AEC permitem identificar que o comprometimento grave do estado nutricional não é uma das características comuns nesses pacientes, diferindo dos portadores de doenças neurodegenerativas como DP e DH nas quais a desnutrição calórico-proteica progressiva está quase sempre presente.

Até a sua finalização desconheciam-se trabalhos que tenham abordado a composição corporal dos pacientes com AEC com esta abrangência. Sendo assim, sugere-se que outros estudos sejam realizados com uma amostragem maior, a mensuração da gordura visceral pela circunferência da cintura e a avaliação da presença de disfagia.

Nesta amostra foi possível identificar que a AEC3 e a AEC10 podem provocar alterações distintas na composição corporal.

Os resultados demonstraram que o peso foi afetado pela presença dos dois tipos da doença apenas no sexo feminino. Nos trabalhos de Durrieu et al. (1992) e Fernandez et al. (2007) em amostras de pacientes com DP, a redução de peso também foi observada somente nas mulheres, entretanto, nenhum dos dois autores conseguiu justificar essa exclusividade do sexo feminino. Durrieu et al. (1992) sugeriu que tal fato possa estar relacionado às alterações hormonais e metabólicas.

Nas doenças neurodegenerativas a perda de peso involuntária é multifatorial. Nos pacientes com DP e DH a rigidez muscular e os tremores são vistos como os responsáveis pelo aumento do gasto energético que, associado à presença de disfagia, leva ao emagrecimento, principalmente em estágios avançados da doença (FARRER, 1985; BEYER et al., 1995; KASHIARIA, 2006; DJOUSSE et al., 2002; ŻUKIEWICZ-SBCZAK et al., 2014).

Apesar de algumas características que diferem entre as doenças neurodegenerativas, os trabalhos citados anteriormente são unânimes em afirmar que a perda de massa corporal é um importante fator de risco para o aumento de comorbidades (aumento de infecções sistêmicas e lesões por pressão), e mortalidade da população. Outro fator relevante é que a redução da massa corporal frequentemente agrava a evolução das doenças neurodegenerativas (AZIZ, et al., 2008). Por outro lado, ressalta-se um peso bastante superior observado nas

pacientes com AEC10, cujas consequências serão detalhadas a diante. Em pacientes com DP o aumento do peso pode piorar a autonomia motora, levando ao sedentarismo e à redução do tempo de exposição ao sol (PETRONI et al., 2003).

A estatura foi uma entre as duas variáveis que apresentou interferência de impacto da AEC sob os pacientes de ambos os sexos. Pode-se atribuir os resultados inferiores à uma possível alteração anatômica na coluna vertebral desses pacientes, porém não foi possível justificar este achado na literatura. Vale lembrar que as diferenças na estatura são corrigidas pela R nas equações da MLG e MM.

Como já descrito acima, por consequência do peso superior, o IMC das pacientes com AEC10 as classificou como portadoras de sobrepeso, que além de estar associado ao maior risco de doenças cardiovasculares, pelo desenvolvimento da Síndrome Metabólica, contribui para o comprometimento da capacidade física e com possível prejuízo da velocidade da marcha (HOUSTON et al., 2007; CEREDA et al., 2013; BEAVERS et al., 2013). Diante disso, alguns fatores podem ser aventados para justificar este achado, ou seja, com isso pode-se acreditar que a AEC3 possua um efeito hipercatabólico não revelado na AEC do tipo 10; ou que uma possível disfagia ocorra com maior intensidade na AEC3; ou que as pacientes com AEC10 apresentem maiores índices de sedentarismo; ou ainda que essas situações aconteçam simultaneamente. Ao contrário, no estudo de Saute et al. (2011) com pacientes portadores de AEC3 houve diminuição do IMC, independente do sexo, a qual apresentou correlação positiva apenas com o número de expansões do trinucleotídeo causador da AEC3. Da mesma forma, no estudo que avaliou parâmetros do estado nutricional de pacientes com DH, observou-se um IMC menor do que o do grupo controle, apesar de estar dentro da normalidade segundo a classificação da OMS (WHO, 2000; TREJO et al., 2004).

Os valores médios do IMC permitem confirmar que o comprometimento grave do estado nutricional não é uma das características comuns aos pacientes com AEC, diferindo dos portadores das doenças neurológicas já citadas, nas quais a desnutrição calórico-proteica progressiva está quase sempre presente (PRUNA, et al., 2011; ROUBEAU et al., 2015; HAMILTON et al., 2015). Ao contrário, as mulheres com AEC10 podem sofrer com as consequências do sobrepeso, como as comorbidades associadas à Síndrome Metabólica além das citadas anteriormente. No entanto, quando usado de forma isolada, o IMC pode não ser considerado um

parâmetro confiável, tal como na avaliação de pacientes com doenças neurodegenerativas como a distrofia miotônica, uma vez que não revela a atrofia miogênica com infiltração de gordura no músculo esquelético, mascarando o resultado final (PRUNA et al., 2011).

A partir destes dados, que avaliaram os indivíduos como elementos uniformes e integrais, iniciou-se o detalhamento corporal bicompartimental. Para tal, foi avaliada a CP e as medidas por BIA, capazes de produzir um retrato mais aprofundado do estado nutricional dessa população.

No segmento corporal inferior, representado pela CP, identificou-se prejuízo da integridade tecidual das pacientes com AEC3 em relação às mulheres saudáveis e às pacientes com AEC10, da mesma forma que as pacientes com DP descritas no estudo de Durrieu (1992).

Para Bufford et al. (2012) a CP apresenta correlação positiva com a capacidade de realizar atividades de vida diárias (AVDs), incluindo a marcha e o equilíbrio. Sendo assim, deduz-se que, principalmente as pacientes com AEC 3 podem apresentar limitações na realização das AVDs e dificuldades na execução da marcha e na manutenção do equilíbrio. Alguns autores verificaram que entre as circunferências, a CP parece ser a melhor preditora da massa muscular (ROLLAND et al., 2003; LANDI et al., 2014; KAWAKAMI et al., 2015). Da mesma forma, Portero-McLellan et al. (PORTERO-MCLELLAN et al. , 2010) constataram que a CP é considerada um indicador sensível da MLG e mais especificamente do músculo em indivíduos de ambos os sexos. Estudos conseguem demonstrar que CP menor que 31 cm é um bom marcador de incapacidade, dificuldades na realização de atividade física e risco de quedas (ROLLAND et al., 2003; LANDI et al., 2014). Nenhum dos grupos analisados revelou valores inferiores a esse marcador.

Com a estimativa tecidual de corpo inteiro por meio da BIA, pode-se reafirmar as características de composição corporal relacionadas aos gêneros, ou seja, GC e %GC em maior quantidade nas mulheres e MLG superior nos homens. A superioridade do sexo masculino em relação à MLG é uma característica amplamente apresentada e discutida em estudos científicos (GALLAGHER et al., 1996; KYLE et al., 2001; SCHUTZ et al., 2002; SOLOMON; BOULOX, 2006; LEBLANCc et al., 2011; FINKELSTEIN et al., 2013; RAGNARSSON et al., 2013; ESCOBAR-MORREALE et al., 2014). Esse perfil já era esperado, uma vez que são

características resultantes da influência dos hormônios sexuais sobre a composição corporal dos gêneros (SOLOMON; BOULOX, 2006; LEBLANC et al., 2011; RAGNARSSON et al., 2013; GATES et al., 2013; ESCOBAR-MORREALE et al., 2014, SMITH et al., 2014).

Adicionando as características particulares, já vistas anteriormente, aos dois tipos de AEC, é possível ampliar o conhecimento sobre o padrão de composição corporal desses indivíduos.

Na amostra feminina apenas as pacientes portadoras de AEC3 sofreram redução tanto de %GC quanto de MLG. Por outro lado, as pacientes com AEC 10, apesar de possuírem sobrepeso, apresentaram um valor de %GC e de MLG semelhante ao grupo controle. No estudo com um grupo de pacientes com AEC1 também foi possível identificar semelhança com o %GC do grupo controle (MÄHLER et al., 2015). Nestes dois trabalhos, isto provavelmente se deva ao IMC no limite superior da normalidade no grupo controle. Com estes resultados, afasta-se a possibilidade das pacientes com AEC10 estarem desenvolvendo obesidade sarcopênica, tal como o descrito por Petroni, et al. (2003) em seu trabalho com pacientes com DP. Já no grupo masculino a AEC3 também provocou diminuição dos dois tipos de compartimentos corporais enquanto que a AEC10 levou à redução somente de MLG. No estudo com portadores de DH, apesar de possuírem um IMC reduzido, a quantidade de MLG foi semelhante à apresentada pelo grupo controle. Para explicar este resultado, Süßmuth et al. (2015) levantaram a hipótese de que houve perda de GC pelos pacientes.

A estimativa da MM pela BIA ratificou os achados da antropometria por meio da CP, ou seja, demonstrou que a musculatura é levemente afetada apenas nas mulheres portadoras de AEC3, assim como nas mulheres com DH em estágio moderado da doença (CUBO et al., 2015). Sendo assim, estes resultados mostram que a CP é capaz de prever a MM nos dois tipos de ataxia e em ambos os sexos.

Curiosamente, as análises revelaram que os homens portadores de AEC10 apresentaram valores menores na MLG com semelhança da MM. Os métodos de avaliação da composição corporal utilizados neste trabalho não fornecem dados capazes de explicar esses resultados. Nesse caso, acredita-se que apenas uma análise mais detalhada como o DXA ou exames de imagem como a tomografia poderiam esclarecer essas diferenças entre os tecidos magros.

Os valores elevados de AF permitem afastar a possibilidade da AEC provocar danos à integridade da membrana celular com consequente comprometimento do estado nutricional. Estes resultados se revelaram em ambos os sexos, da mesma forma que no estudo de Baumgartner et al. (1988), o primeiro estudo sobre a relação entre o AF e a composição corporal, e no de Selberg & Selberg (2002) com indivíduos saudáveis. A semelhança dos valores do AF nos grupos masculino e feminino pode estar relacionada com o tamanho da amostra, pequena nos estudos acima. Em trabalhos com amostras maiores como no de Barbosa-Silva et al. (2005) os resultados do AF dos quase 2000 indivíduos variaram conforme o sexo e a idade, ou seja, homens jovens apresentaram os valores maiores. Um fator que pode explicar os valores elevados do AF é a correlação positiva do seu resultado com os valores de IMC, tal como no estudo de Dittmar et al. (2003). Segundo o autor, como o IMC representa as células musculares e as de gordura, o AF será elevado em indivíduos com maior quantidade de células, e portanto, com IMC maior. Além disso, não há evidências de processos inflamatórios nas AECs, considerado um fator de impacto na redução do AF (STOBÄUS, 2012).

Até o momento, o único estudo da avaliação da composição corporal e ângulo de fase direcionado a pacientes com ataxia, que se tem conhecimento, foi realizado em uma amostra de pacientes portadores de Ataxia Telangiectasia (AT) (POMMENERING et al., 2015). A amostra era composta por crianças com idade média de 13 anos e dessa forma, inviabiliza uma comparação com este estudo.

Das correlações obtidas pela análise univariada, a apresentada pela MM e AF apresentou intensidade moderada, nos três grupos, ratificando a capacidade do AF em prever o componente corporal metabolicamente ativo. Este dado concorda com o trabalho de Heymsfield et al. (2014) que considera o AF uma medida eficiente da quantidade e da qualidade da MM.

Outras correlações, na maioria de intensidade moderada, negativas ou positivas, também envolveram MM e AF com variáveis que correspondem a sintomas e evolução da AEC, tais como tempo de doença e SARA. A correlação do SARA e AF foi a de maior intensidade. Este achado reafirma a possibilidade de utilizá-los como indicadores prognósticos, embora só tenha sido evidenciado nos portadores de AEC3 sem distinção de sexo (BARBOSA-SILVA et al., 2005; CUBO et al., 2015).

Na análise multivariada, o percentual de variabilidade na MM não foi muito alto e isso está consistente com o fato de que as variáveis, conjuntamente, não estão significativamente associadas à MM.

8 CONCLUSÃO

Pode-se concluir que:

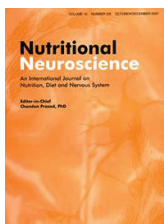
Os homens portadores de AEC3 possuem menor quantidade de GC% e de MLG do que o grupo controle.

Os homens portadores de AEC10 possuem menor quantidade de MLG do que o grupo controle.

As mulheres portadoras de AEC3 possuem menor quantidade de GC%, MLG e MM do que as portadoras de AEC10 e do que o grupo controle.

As mulheres portadoras de AEC10 apresentam tendência ao aumento de peso.

A MM apresenta relação inversa com a pontuação do SARA. Entretanto não é possível prever a MM a partir da associação da pontuação do SARA, tamanho da expansão do nucleotídeo e IMC nos dois tipos de AEC.



Nutritional Neuroscience

An International Journal on Nutrition, Diet and Nervous System



ISSN: 1028-415X (Print) 1476-8305 (Online) Journal homepage: <http://www.tandfonline.com/loi/ynns20>

Body composition in Spinocerebellar ataxia type 3 and 10 patients: Comparative study with control group

Christiane de M. B. Almeida Leite, Maria Eliana M. Schieferdecker, Caroline Frehner, Renato P. Munhoz, Tetsuo Ashizawa & Hélio A. G. Teive

To cite this article: Christiane de M. B. Almeida Leite, Maria Eliana M. Schieferdecker, Caroline Frehner, Renato P. Munhoz, Tetsuo Ashizawa & Hélio A. G. Teive (2018): Body composition in Spinocerebellar ataxia type 3 and 10 patients: Comparative study with control group, Nutritional Neuroscience, DOI: [10.1080/1028415X.2018.1469282](https://doi.org/10.1080/1028415X.2018.1469282)

To link to this article: <https://doi.org/10.1080/1028415X.2018.1469282>



Published online: 07 May 2018.



Submit your article to this journal [↗](#)



Article views: 37



View related articles [↗](#)



View Crossmark data [↗](#)

Full Terms & Conditions of access and use can be found at
<http://www.tandfonline.com/action/journalInformation?journalCode=ynns20>



Body composition in Spinocerebellar ataxia type 3 and 10 patients: Comparative study with control group

Christiane de M. B. Almeida Leite¹, Maria Eliana M. Schieferdecker²,
Caroline Frehner³, Renato P. Munhoz⁴, Tetsuo Ashizawa⁵, H lio A. G. Teive⁶

¹Clinical Nutrition Unit, Hospital de Cl nicas, Federal University of Paran  (UFPR), Curitiba, Brazil, ²Department of Nutrition, Federal University of Paran  (UFPR), Curitiba, Brazil, ³Multi-professional residence Hospital de Cl nicas, Federal University of Paran  (UFPR), Curitiba, Brazil, ⁴Toronto Western Hospital, Morton and Gloria Shulman Movement Disorders Centre and the Edmond J. Safra Program in Parkinson's Disease, University Health Network, Toronto, Canada, ⁵Neuroscience Research Program, Houston Methodist Research Institute, Houston, TX, USA, ⁶Movement Disorders Unit, Neurology Service, Internal Medicine Department, Hospital de Cl nicas, Federal University of Paran  (UFPR), Curitiba, Brazil

Background: Spinocerebellar ataxias (SCAs) are a group of neurodegenerative genetic diseases characterized by movement disorders that can affect nutritional status and body composition. This study sought to assess body composition in SCA3 and SCA10 patients. **Methods:** Anthropometric assessments and bioelectric impedance analysis were performed in 46 SCA3 and SCA10 patients and 76 controls of both genders. **Results:** Of the patients, 69.6% had SCA3 and 58.7% were women. SCA3 patients had significantly lower percentages of body fat (%BF) than controls (15.0 ± 6.1 vs. 20.6 ± 7.1 ; $p=0.014$) and (22.4 ± 6.9 vs. 30.1 ± 6.0 ; $p<0.001$), respectively. Among the women, there was a statistically significant difference in %BF between SCA3 and SCA10 patients (22.4 ± 6.9 vs. 32.4 ± 4.9 ; $p<0.001$). Male and female SCA3 patients had significantly lower fat-free mass (FFM) than controls [50.6 kg (46.9 – 54.7) vs. 58.6 kg (52.6 – 63.9); $p=0.001$] and [38.2 kg (35.1 – 42.6) vs. 42.8 kg (39.7 – 46.1); $p=0.004$], respectively. Male SCA10 patients also had lower FFM than controls [51.2 kg (47.1 – 55.4) vs. (52.6 – 63.9); $p=0.008$]. Female SCA10 patients had significantly higher FFM than controls and SCA3 patients [45.0 kg (43.3 – 45.6) vs. 42.8 kg (39.7 – 46.1); $p=0.004$] and [45.0 kg (43.3 – 45.6) vs. 38.2 kg (35.1 – 42.6); $p=0.004$], respectively. There was moderate correlation (-0.42) between disease duration and muscle mass (MM), and weak (-0.38) between SARA (Scale for the Assessment and Rating of Ataxia) and MM in SCA3. In SCA10, there was no significant correlation between these variables. **Conclusion:** Female SCA3 patients had more body composition changes than female SCA10 patients, mainly in relation to FFM. SCA3 and SCA10 patients need nutritional follow-up to minimize body compartment changes.

Keywords: Spinocerebellar ataxias, Neurodegenerative disease, Genetic disease, Nutritional status, Body composition, Anthropometry, Bioelectric impedance, Fat free mass, Muscle mass

Introduction

Spinocerebellar ataxias (SCAs) are a group of neurodegenerative genetic disorders with heterogeneous genotypes and phenotypes.^{1,2}

To date, more than 40 types of SCA have been reported.²

AEC3 is clinically characterized by gait ataxia, extrapyramidal signs, including dystonia, stiffness, and/or bradykinesia, motor neuron disease with fasciculations

and myotrophies, weight loss, speech disarticulation, sleep disturbances, and eyelid retraction.^{2,3}

In SCA10, the main phenotype observed is pure cerebellar ataxia, unlike the typical phenotype, which consists of cerebellar ataxia and epilepsy.²

Dysphagia may be present, particularly in advanced stages of the disease,⁴ and patients may also be present with reduced muscle tone and strength.^{5,6} Excessive muscle co-contraction is common in movement disorders and leads to increased metabolic rate.⁷ In addition, a combination of dysphagia and hypermetabolism, as in SCA3, or a sedentary lifestyle can adversely affect nutritional status and body composition.

Correspondence to: Christiane de M. B. Almeida Leite, Clinical Nutrition Unit, Hospital de Cl nicas, Federal University of Paran  (UFPR), Rua Antonio Mion, 121 Alto XV, Curitiba, Paran  80045-290, Brazil. Email: chrismbaleite@gmail.com

SCA 3 is the most common form of the disease worldwide, accounting for about 44% \pm SD 25, ranging from 1% to 90%, depending on geographical origin.⁸ Likewise, it is the most frequent mutation in Brazil, identified in approximately 73.5% of the cases, followed by SCA10 with 12% of cases in the southern region. SCA10 is a very rare form of the disease and affects Amerindian populations of Latin America, being described only in Brazil and Mexico.⁹

A knowledge of body composition is essential to determine suitable nutritional therapy and draw up preventive strategies that may have a direct impact on the patient's physical condition and gait speed.¹⁰ Various methods have been developed for measuring body composition accurately 'in vivo,' such as hydrodensitometry, bioelectrical impedance analysis (BIA), isotopic dilution techniques, and dual-energy X-ray absorptiometry. Among these, BIA is the most simple and accessible for use in clinical practice.¹¹

Phase angle (PA) is a parameter derived from the relation between the direct measures of resistance and reactance obtained by the BIA. It is interpreted as an indicator of membrane integrity and water distribution between the intra and extracellular spaces. PA has also been considered an excellent predictor of body mass and, consequently, of morbidity and mortality in chronic diseases.¹²

To the authors' knowledge, there are no studies on body composition in SCA patients in the literature.

This study therefore sought to investigate the anthropometric characteristics and body composition of two groups of SCA patients (one with SCA3 and the other with SCA10) and compare them between the two groups and with a control group.

Materials and methods

The study was carried out at the Movement Disorders Outpatient Unit, between June 2011 and June 2013 and was approved by the Committee for Medical Ethics in Scientific Research. Patients, or those accompanying them, and controls signed a voluntary informed-consent form after being told about the study aims and protocol.

Subjects

Male and female patients over 18 years old with a clinical and genetic diagnosis of SCA3 or SCA10 were included in the study regardless of their ethnic origin. Exclusion criteria were: presenting with other types of SCA or other causes of cerebellar ataxia such as secondary, recessive, mitochondrial, congenital, or non-hereditary degenerative ataxia; having any type of amputation or metal prosthesis; having some type of hypercatabolic disease such as cancer, AIDS, diabetes mellitus, chronic heart failure, chronic obstructive pulmonary disease, renal and

liver failure, hypo- or hyperthyroidism¹²; being wheelchair bound; using a pacemaker; being pregnant or breastfeeding and performing intense physical activity. In this case, intense physical activity, conducted less than 8 hours prior to the examination, includes exercise that increases cardiac output and vascular perfusion and subsequently increases blood flow to skeletal muscle, which warms the muscle and decreases muscle resistance which results in reduced impedance. In addition, intensive activity causes vasodilatation, an increase in skin temperature, which also reduces measured impedance.¹³

All patients were evaluated previously by a neurologist using a standardized protocol to diagnose SCA and determine SARA (Scale for the Assessment and Rating of Ataxia) scores. The SARA scale uses a cumulative score ranging from 0 (no ataxia) to 40 (most severe ataxia) to measure patients' functional and motor skills.¹⁴ Most patients were not taking drugs that could interfere with the emotional state, such as antidepressant drugs. The control group was formed by apparently healthy adult volunteers who had a direct link to the hospital or to a staff member. They were matched according to the physical characteristics of the sample studied according to sex, age (± 5 years) and ethnicity. They were personally invited to participate in the study.

Anthropometry

Anthropometric assessments of all the individuals were performed by the same assessor. Each patient's weight was measured with a MP 4200 digital balance (Balanças Canadá, Curitiba, Brazil) with a maximum load of 300 kg, four load cells, and a hydraulic system to raise the bed. The subject lay in the supine position with his/her arms and legs extended and relaxed. The patient's height (H) was measured with a wall-mounted stadiometer with an accuracy of 0.1 cm following Gordon et al.¹⁵ If the patient had difficulty standing up, recumbent height was measured.¹⁵ Body mass index (BMI) was calculated using the patient's current weight and height in the equation $BMI = \text{weight in kg}/(\text{height in m})^2$ and the results were compared with the WHO reference standard.¹⁶

Bioelectric impedance

BIA was performed with a BIA 310 bioimpedance analyzer (Biodynamics Corporation, Seattle, WA, USA) following the European Society for Clinical Nutrition and Metabolism (ESPEN) guidelines.¹⁷ To avoid inaccurate bioimpedance measurements, patients were instructed to fast (for 4 hours before the test), not to do any physical exercise (for 12 hours before the test), not to consume alcohol (for 48 hours before the test), not to use diuretics (for 7

days before the test), and to empty their bladder (immediately before the test). During the test, the ambient temperature was maintained at 25°C.¹⁷ Fat-free mass (FFM) was calculated using the single-prediction equation proposed by Kyle et al.¹⁸:

$$\text{FFM} = -4.104 + 0.518 H^2/R + 0.231 W + 0.130 Xc + 4.229 \text{ gender},$$

where FFM = fat-free mass (kg); H = height (cm); R = resistance; W = weight; Xc = reactance; and gender = 0 for female and 1 for male.

Body fat was calculated by subtracting FFM from total body mass and was expressed as a percentage by dividing it by body weight and multiplying by 100.¹⁹

PA was calculated directly by the following equation²⁰:

$$\text{PA} = \arctan(\text{reactance/resistance}) \times 180^\circ/\pi,$$

Analysis

The statistical analysis was performed with SPSS 22.0 for Mac (SPSS, Chicago, IL). The data were tested for normality with the Shapiro–Wilk test. Parametric variables were expressed as mean and standard deviation ($\bar{x} \pm \text{SD}$), and nonparametric variables as median and first and third quartiles. The three groups (control, SCA3, and SCA10) were compared together with one-way analysis of variance (ANOVA) for parametric data and the Kruskal–Wallis test for nonparametric data. Student's t test for independent samples or the nonparametric Mann–Whitney test was used to compare the groups in pairs. The correlation between SARA variables, disease time, and lean mass was analyzed by estimating Pearson or Spearman correlation coefficients, depending on the normality of the variable. A significance level of $p < 0.05$ was used.

Results

Forty-six patients with a clinical and genetic diagnosis of SCA3 (69.6%) and SCA10 (30.4%) were assessed. Due to technical difficulties, two wheelchair patients were not included. The demographic and clinical data are shown in Table 1. Of the 32 SCA3 patients and 14 SCA10 patients, 59.4 and 57.1%, respectively, were female. Mean age was 46.1 ± 9.5 years, and the majority of the subjects were Caucasian. Median SARA score was 12.0, being 36.0 the maximum value, and mean disease duration was 11.4 ± 0.7 years. The male group with SCA10 presented twice as long in comparison to men with SCA3. The control group consisted of 76 healthy volunteers (53.9% female).

The anthropometric characteristics and body composition of the SCA patients and controls of both genders are shown in Table 2.

Among the men, there was a statistically significant difference in height, %BF, and FFM between the two SCA groups and the controls. SCA3 patients had lower values of %BF and FFM than the controls, while SCA10 patients had lower heights and FFM values. Comparison of the two ataxia groups revealed similar results (Table 2).

In contrast, among the women, there was a statistically significant difference in all the variables except PA between the three groups (Table 2). Nearly all the variables were lower for female SCA3 patients than for the control group. In these patients, the estimates corresponding to the body compartments, such as %BF and FFM, were lower than in the other two groups. With the exception of height and PA, the results for SCA10 patients were higher than for the controls. The only variable that was not statistically different between the female SCA3 and SCA10 patients was height (Table 2).

Pairwise comparison of the groups (SCA3 with control, SCA10 with control, and SCA3 with SCA10) for the variables that were statistically significant (p -values) in the previous analysis allowed the body changes associated with SCA type to be identified, for males and females (Table 3).

Univariate analysis showed moderate correlations (-0.42) between disease duration and MM, and weak (-0.38) between SARA and MM in patients with ACS3. SARA and duration of the disease showed a moderate positive correlation (0.59). In SCA10, there was no significant correlation between these variables (Table 4).

Discussion

Our results show that body composition changes in SCA patients depend on disease subtype and gender. Generally, SCA3 patients had the lowest values for most of the parameters assessed and SCA10 patients the highest.

The mean body compositions observed in this study show that severely impaired nutritional status is not a common characteristic in SCA patients, unlike in individuals with neurological diseases such as Parkinson's disease (PD) and Huntington's disease (HD), in which progressive protein-energy malnutrition is almost always present.^{21,22}

The exclusion of the two wheelchair patients may have contributed to the nutritional profile found, since both had a high SARA score (32 and a maximum value of 36.5).

Weight was only affected by both types of SCA in women. Women with SCA3 had a mean weight 16% lower than that of controls, while women with

Table 1 Clinical characteristics of the SCA3 and SCA10 patients

Variable	Male			Female		
	SCA3 (n = 13)	SCA10 (n = 6)	p* value	SCA3 (n = 19)	SCA10 (n = 8)	p* value
Age (years)	46.2 ± 8.4	48.2 ± 8.9	0.631	44.5 ± 11.9	45.5 ± 7.5	0.907
Disease duration (years)	9.0 (6.0–11.0)	18.5 (14.0–32.0)	0.012	11.0 (8.0–14.0)	10.0 (4.5–15.5)	0.696
SARA score	10.0 (8.0–16.0)	9.2 (8.5–10.0)	1.0	13.0 (11.0–22.5)	8.7 (7.7–11.0)	0.051

Notes: SCA: spinocerebellar ataxia; n: number of individuals; SARA: Scale for the Assessment and Rating of Ataxia. Values are given as mean (± standard deviation) and median (first and third quartiles). Nonparametric Mann–Whitney test, $p < 0.05^*$.

SCA10 had a mean weight 39% greater. In two studies with PD patients, reduced weight was also observed only in women. However, neither study managed to identify the reason for this.^{23,24} One of the authors suggested a possible association with hormonal and metabolic changes.²³ The lower weights observed in our SCA3 patients, even though within normal limits, may be due to the increase in energy expenditure caused by hyperkinesia (parkinsonism, dystonia, myoclonus, and chorea) reported in SCA3 but not in SCA10³; to dysphagia, which is more severe in SCA3 than in SCA10³; or to other unknown factors. Further research is required to investigate these changes.

In neurodegenerative diseases, involuntary weight loss is multifactorial. In PD, muscular rigidity and tremor are considered responsible for the increase in energy expenditure which, together with dysphagia, leads to weight loss.^{25,26} In HD, however, some studies have shown that weight loss is due to factors such as systemic metabolic changes caused by mutations in the huntingtin gene^{27,28} and the greater energy expenditure associated with involuntary movements (chorea) and rigidity, particularly in advanced stages of the disease.^{21,23} Although the characteristics of neurodegenerative diseases vary, according to all the studies referred to above weight loss is an important risk factor for increased comorbidity and mortality in these patients.

In the present study, height was one of the variables affected by the presence of SCA in both genders.

Although lower stature can be attributed to a possible anatomical change in the spinal column of these patients, no studies corroborating this were found in the literature. It should be remembered that differences in stature were corrected by R in the FFM equation.

Only women with SCA10 were overweight. These women are therefore at greater risk for comorbidities associated with metabolic syndrome and reduced mobility. However, when patients with neurodegenerative diseases are assessed, BMI should not be analyzed separately because infiltration of fat into skeletal muscles in these patients due to myogenic atrophy leads to a higher fat-to-muscle ratio and can interfere with the results.²² In a study in which SCA3 patients were assessed, BMI was lower in both genders and was inversely correlated with trinucleotide repeat length.²⁹

Estimation of total body tissue composition by BIA confirmed the gender-related characteristics of body composition, i.e. BF and %BF are greater in women, and FFM is greater in men. The latter characteristic is well established and has been extensively discussed in the literature.^{30,31} Our confirmation of these characteristics was expected, as they are a consequence of the influence of sexual hormones on gender differences in body composition.^{31,32} Among the female subjects in this study, only those with SCA3 had reduced %BF and FFM. Female SCA10 patients, in contrast,

Table 2 Body composition of SCA3 patients, SCA10 patients and controls

Variable	Male				Female			
	SCA3 (13)	SCA10 (6)	Controls (35)	p-value*	SCA3 (19)	SCA10 (8)	Controls (41)	p-value*
W (kg)	71.4 (62.6–74.8)	73 (71.4–76.2)	72.8 (64.6–87.4)	0.479	52.0 (45.0–59.6)	69.9 (64.9–75.9)	62.0 (53.2–71.4)	0.001
H (cm)	170.1 ± 6.0	167.1 ± 5.0	173.7 ± 5.7	0.016	155.1 ± 5.9	157.4 ± 4.3	161.2 ± 6.9	0.004
BMI (kg/m ²)	23.4 ± 4.3	25.5 ± 2.6	24.7 ± 4.1	0.489	22.3 ± 3.8	28.5 ± 3.3	24.3 ± 4.2	0.002
BF (kg)	10.9 ± 5.1	13.7 ± 4.4	16.3 ± 8.0	0.081	12.7 ± 6.7	23.0 ± 5.1	19.7 ± 7.6	0.001
%BF	15.0 ± 6.1	18.7 ± 4.6	20.6 ± 7.1	0.047	22.4 ± 6.9	32.4 ± 4.9	30.1 ± 6.0	<0.001
FFM (kg)	50.6 (46.9–54.7)	51.2 (47.1–55.4)	58.6 (52.6–63.9)	0.002	38.2 (35.1–42.6)	45.0 (43.3–45.6)	42.8 (39.7–46.1)	0.005
PA	7.8 (7.0–8.2)	8.0 (7.6–8.2)	8.0 (7.7–8.3)	0.611	7.1 (6.6–7.8)	7.2 (7.0–7.7)	7.4 (7.1–7.7)	0.349

Notes: SCA: spinocerebellar ataxia; W: weight; kg: kilograms; H: height; cm: centimeters; BMI = body mass index; m: meters; BM: body mass; FFM: fat-free mass; PA: phase angle. Values are given as mean (± standard deviation) and median (first and third quartiles). *One-way ANOVA, nonparametric Kruskal–Wallis test with 3 groups, $p < 0.05$.

Table 3 Anthropometric and bioelectrical impedance findings among SCA3 vs SCA10 patients and controls according gender

Variable	SCA3 vs. Control	SCA10 vs. Control	SCA3 vs. SCA10
Male			
H (cm)	0.057	0.012	0.295
% BF	0.014	0.515	0.268
FFM (kg)	0.001	0.008	0.990
Female			
W (kg)	0.006	0.039	<0.001
H (cm)	0.001	0.126	0.409
BMI (kg/m ²)	0.080	0.008	<0.001
BF	0.001	0.238	0.001
% BF	<0.001	0.334	<0.001
FFM (kg)	0.004	0.258	0.004

Note: SCA: spinocerebellar ataxia; H: height; cm: centimeters; BF: body fat; FFM: fat-free mass; kg: kilograms; W: weight; BMI: body mass index; m: meters. Student's *t* test or Mann–Whitney test, *p*<0.05.

although overweight, had %BF and FFM values similar to those of the controls. In a study of SCA1 patients, %BF was also similar in patients and controls.³³ As in the present study, this finding is probably due to the BMI being at the upper limit of normality in the control group. With these results, the possibility that the SCA10 patients are developing sarcopenic obesity, as described by Petroni et al.,²⁵ in their study of PD patients, can be eliminated. Among the male subjects, there was also a reduction in both types of body compartments in SCA3 patients, while in SCA10 patients, there were only a reduction in FFM. In a study of HD patients by Süßmuth et al., although BMI was lower than in controls, FFM was similar. To explain this result, the authors put forward the hypothesis that these patients had lost BF.³⁴ Although there is statistically significant difference in disease duration between the male patients with SCA3 and SCA10, it is believed that there was no interference in the results, since the SARA scores are similar.

Table 4 Correlation between MM and ACS characteristics in groups without gender distinction

Groups	Variables	n	Correlation coefficient *	P value
SAC3	MM × Disease duration	32	−0.42	0.016
	SARA × MM	32	−0.38	0.033
	SARA × Disease duration	32	0.59	<0.001
SAC10	MM × Disease duration	14	0.25	0.389
	SARA × MM	14	0.11	0.697
	SARA × Disease duration	14	0.38	0.174

Note: n: number of patients; SAC: spinocerebellar ataxia; MM: muscle mass; SARA: Scale for the Assessment and Rating of Ataxia.

*Pearson or Spearman correlation coefficient *p*<0.05.

The present study is, to the authors' knowledge, the first to describe body composition characteristics in SCA3 and SCA10 patients of both genders, and the results should help to improve management of clinical and nutritional therapy in these patients. In a broad sense, this study has clarified the needs that must be taken in order to avoid body tissues losses that cause prejudices in the gait as well as possible comorbidities due to overweight.

The findings point to the need for distinct clinical and dietary therapies for each of the two forms of the disease, especially in females. Patients with SCA3 require hypercaloric and hyperprotein nutritional support, while in SCA10, the major focus should be on the control of sarcopenic obesity and its possible comorbidities. In addition, there must be biochemical research to detect both nutritional deficiencies and metabolic changes.

This study is an ongoing series of cooperative studies of both the Movement Disorders Division of the Neurology Service and the Nutrition and Dietary Department of the Hospital, on the nutritional status of SCA patients.

The small sample size, particularly that of the SCA10 sample, could be considered a limitation of this study. This limitation was compounded by the need to analyze male and female patients separately.

Finally, we concluded that SCA3 and SCA10 patients need nutritional follow-up to minimize body compartment changes.

Disclaimer statements

Contributors None.

Funding Christiane de Mesquita Barros Almeida Leite has received financial support from the Coordination for the Improvement of Higher Education Personnel (CAPES) (grant numbers P. 99999.003674/2014-02; P. BEX 3674/14-2) for granting the scholarship during the exchange program in Tor Vergata University – Rome, Italy. Tetsuo Ashizawa receives research/grant support as a principal investigator of studies for Ionis Pharmaceuticals, Inc. (grant number 1515598769-CS2); the Myotonic Dystrophy Foundation; and the National Institutes of Health (grant number NS083564).

Conflicts of interest None.

Ethics approval None.

ORCID

Maria Eliana M. Schieferdecker  <http://orcid.org/0000-0002-9400-3717>

Tetsuo Ashizawa  <http://orcid.org/0000-0001-7180-2869>

Hélio A. G. Teive  <http://orcid.org/0000-0003-2305-1073>

References

- Cintra VP, Lourenço CM, Marques SE, de Oliveira LM, Tumas V, Marques W. Mutational screening of 320 Brazilian patients with autosomal dominant spinocerebellar ataxia. *J Neurol Sci* 2014;347:375–9. doi:10.1016/j.jns.2014.10.036.
- Teive HAG, Ashizawa T. Primary and secondary ataxias. *Curr Opin Neurol* 2015;28:413–22. doi:10.1097/WCO.0000000000000227.
- Moro A, Munhoz RP, Moscovich M, Arruda WO, Raskin S, Teive HAG. Movement disorders in Spinocerebellar ataxias in a cohort of Brazilian patients. *Arq Neuropsiquiatr* 2014;72:659–62. doi:10.1159/000365285.
- Teive HAG, Munhoz RP, Arruda WO, Lopes-Cendes I, Raskin S, Werneck LC, et al. Spinocerebellar ataxias – genotype-phenotype correlations in 104 Brazilian families. *Clinics* 2012;67:443–9. doi:10.6061/clinics/2012(05)07.
- Abdulmassih EMS, Teive HAG, Santos RS. The evaluation of swallowing in patients with spinocerebellar ataxia and oropharyngeal dysphagia: a comparison study of videofluoroscopic and sonar Doppler. *Int Arch Otorhinolaryngol* 2013;17:66–73. doi:10.7162/S1809-9772013000100012.
- Bushardt DD, Murphy GG, Shakkottai VG. Precision medicine in spinocerebellar ataxias: treatment based on common mechanisms of disease. *Ann Transl Med* 2016;4:1–14. doi:10.3978/j.issn.2305-5839.2016.01.06.
- Mari S, Serrao M, Casali C, Conte C, Martino G, Ranavolo A, et al. Lower limb antagonist muscle co-activation and its relationship with gait parameters in cerebellar ataxia. *Cerebellum* 2014;13:226–36. doi:10.1007/s12311-013-0533-4.
- Teive HAG. Spinocerebellar ataxias. *Arq Neuropsiquiatr* 2009;67:1133–42.
- Teive HAG, Moro A, Moscovich M, Arruda WO, Munhoz RP, Raskin S, et al. Spinocerebellar ataxia type 10 in the South of Brazil: the Amerindian-Brazilian connection. *Arq Neuropsiquiatr* 2015;73:725–7. doi:10.1590/0004-282X20150086.
- Beavers KM, Beavers DP, Houston DK, Harris TB, Hue TF, Koster A, et al. Associations between body composition and gait-speed decline: results from the health, aging, and body composition study. *Am J Clin Nutr* 2013;97:552–60. doi:10.3945/ajcn.112.047860.
- De Lorenzo A, Bianchi A, Maroni P, Iannarelli A, Di Daniele N, Iacopino L, et al. Adiposity rather than BMI determines metabolic risk. *Inter J Cardiol* 2013;166:111–7.
- Barbosa-Silva MCG, Barros AJ, Wang J. Bioelectrical impedance analysis: population reference values for phase angle by age and sex. *Am J Clin Nutr* 2005;82:49–52.
- Dehghan M, Merchant AT. Is bioelectrical impedance accurate for use in large epidemiological studies? *Nutr J* 2008;7:330. doi:10.1186/1475-2891-7-26.
- Weyer MA, Schmitz-Hubsch T, Schoch B, Frings M, Timmann D, Klockgether T. Reliability and validity of the scale for the assessment and rating of ataxia: a study in 64 ataxia patients. *Mov Disord* 2007;22:1633–7. doi:10.1002/mds.21544.
- Lohmann TG. Anthropometry and body composition. Anthropometric standardization reference manual. Champaign (IL): Human Kinetics; 1988.
- World Health Organization. Obesity: preventing and managing the global epidemic. Geneva: World Health Organization; 2000.
- Kyle UG, Bosaeus I, De Lorenzo A, Deurenberg P, Elia M, Gómez JM, et al. Bioelectrical impedance analysis – part II: utilization in clinical practice. *Clin Nutr* 2004;23:1430–53. doi:10.1016/j.clnu.2004.09.012.
- Kyle UG, Genton L, Karsgaard L, Slosman D, Pichard C. Single prediction equation for bioelectrical impedance analysis in adults aged 20–94 years. *Nutrition* 2001;17:248–53. doi:10.1019/03091902.2010.543751.
- Kotnik KZ, Robić T, Golja P. Which method to use for a fast assessment of body fat percentage? *Physiol Meas* 2015;36:1453–68. doi:10.1088/0967-3334/36/7/1453.
- Baumgartner RN, Chumlea WC, Roche AF. Bioelectric impedance phase angle and body composition. *Am J Clin Nutr* 1988;48(1):16–23.
- Hamilton JM, Wolfson T, Peavy GM, Jacobson MW, Corey-Bloom J. Rate and correlates of weight change in Huntington's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75:209–12. doi:10.1136/jnnp.2003.017822.
- Pruna L, Chatelin J, Pascal-Vigneron V, Kaminsky P. Regional body composition and functional impairment in patients with myotonic dystrophy. *Muscle Nerve* 2011;44:503–8. doi:10.1002/mus.22099.
- Durrieu G, Lau MEL, Rascol O, Senard JM, Rascol A, Montastruc JL. Parkinson's disease and weight loss: a study with anthropometric and nutritional assessment. *Clin Auton Res* 1992;2:153–7.
- Fernández MC, Parisi MS, Díaz SP, Mastaglia SR, Deferrari JM, Seijo M, et al. A pilot study on the impact of body composition on bone and mineral metabolism in Parkinson's disease. *Parkinsonism Relat Disord* 2007;13:355–8. doi:10.1016/j.parkreidis.2006.12.010.
- Petroni ML, Albani G, Bichiega V, Baudo S, Vinci C, Montesano A, et al. Body composition in advanced-stage Parkinson's disease. *Acta Diabetol* 2003;40:187–90. doi:10.1007/s00592-003-0062-6.
- Kashihara K. Weight loss in Parkinson's disease. *J Neurol* 2006;253:38–41. doi:10.1007/s00592-003-0062-6.
- Djousse L, Knowlton B, Cupples LA, Marder K, Shoulson I, Myers RH. Weight loss in early stage of Huntington's disease. *Neurology* 2002;59:1325–30.
- Aziz NA, van der Marck MA, Pijl H, Olde Rikkert MGM, Bloem BR, Roos RAC. Weight loss in neurodegenerative disorders. *J Neurol* 2008;255:1872–80. doi:10.1007/s00415-009-0062-8.
- Saute JAM, Chaves A, Souza GN, Russo AD, Donis HC, Vedolin E, et al. Body mass index is inversely correlated with the expanded CAG repeat length in SCA3/MJD patients. *Cerebellum* 2011;11:771–4. doi:10.1007/s12311-011-0326-6.
- Finkelstein JS, Lee H, Burnett-Bowie SAM, Palla JC, Yu EW, Borges LF, et al. Gonadal steroids and body composition, strength, and sexual function in men. *N Engl J Med* 2013;369:1011–22. doi:10.1056/NEJMoa1206168.
- Escobar-Morreale HF, Alvarez-Blasco F, Botella-Carretero JJ, Luque-Ramírez M. The striking similarities in the metabolic associations of female androgen excess and male androgen deficiency. *Hum Reprod* 2014;1–9. doi:10.1093/humrep/deu198.
- Ragnarsson O, Burt MG, Ho KKY, Johannsson G. Effect of short-term GH and testosterone administration on body composition and glucose homeostasis in men receiving chronic glucocorticoid therapy. *Eur J Endocrinol* 2013;168:243–51. doi:10.1530/EJE-12-0873.
- Mähler A, Steiniger J, Endres M, Paul F, Boschmann M, Doss S. Increased catabolic state in spinocerebellar ataxia type 1 patients. *Cerebellum* 2014;13:440–6. doi:10.1007/s12311-014-0555-6.
- Süssmuth SD, Müller VM, Geitner C, Landwehrmeyer GB, Iff S, Gemperli A, et al. Fat-free mass and its predictors in Huntington's disease. *J Neurol* 2015;262:1533–40. doi:10.1007/s00415-015-7753-0.

REFERÊNCIAS

- ABDULMASSIH, S. E. M. et al. Evolução de pacientes com disfagia orofaríngea em ambiente hospitalar. **Arq. Int. Otorrinolaringol**, v. 13, n. 1, p. 55-62, jan/mar. 2009.
- ABDULMASSIH, S. E. M. et al. The evaluation of swallowing in patients with spinocerebellar ataxia and oropharyngeal dysphagia: a comparison study of videofluoroscopic and sonar doppler. **International archives of otorhinolaryngology**, v. 17, n.1, 66-73, 2013.
- AKBAR, U. et al. Weight loss and impact on quality of life in Parkinson's disease. **PloS one**, v. 10, n. 5, p. e0124541, 2015.
- AMITANI, M. et al. Control of food intake and muscle wasting in cachexia. **The international journal of biochemistry & cell biology**, v. 45, n. 10, p. 2179-2185, 2013.
- ANDREOLI, A. et al. Body composition in clinical practice. **European Journal Of Radiology**. v. 85, n.8, p.1461-1468. 2016.
- AZEVEDO, Z. M. A. D. et al. Association between phase angle, PRISM I and sepsis severity. **Revista Brasileira de Terapia Intensiva**, v. 19, n. 3, p. 297-303, 2007.
- AZIZ, N. A. et al. Weight loss in neurodegenerative disorders. **J Neurol.**, v. 255, n. 12, p.1872-80, 2008. doi: 10.1007/s00415-009-0062-8.
- BARBOSA-SILVA, M. C. G.; BARROS, A. J.; WANG, J. Bioelectrical impedance analysis: population reference values for phase angle by age and sex. **The American Journal of Clinical Nutrition**, v. 82, n. 1, p. 49-52, 2005.
- BATTEZZATI, A. et al. Body composition assessment: an indispensable tool for disease management. **Acta diabetologica**, v. 40, p. s151-s153, 2003.
- BAUMGARTNER, R. N.; CHUMLEA, W. C.; ROCHE, A. F. Bioelectric impedance phase angle and body composition. **The American Journal of Clinical Nutrition**, v. 48, n. 1, p. 16-23, 1988.
- BAUMGARTNER, R. N.; HEYMSFIELD, S. B.; ROCHE, A. F. Human body composition and the epidemiology of chronic disease. **Obesity**, v. 3, n. 1, p. 73-95, 1995.
- BEAVERS, K. M. et al. Associations between body composition and gait-speed decline: results from the Health, Aging, and Body Composition study. **The American Journal of Clinical Nutrition**. v. 97, n. 3, p.552-60, 2013. doi: 10.3945/ajcn.112.047860.
- BEYER, P. L. et al. Weight change and body composition in patients with Parkinson's disease. **J Am Diet Assoc.**, v. 95, n. 9, p. 979-83, 1995. doi:10.1016/S0002-8223(95)00269-3
- BIOLO, G.; CEDERHOLM, T.; MUSCARITOLI, M. Muscle contractile and metabolic dysfunction is a common feature of sarcopenia of aging and chronic diseases: from sarcopenic obesity to cachexia. **Clinical Nutrition**, v. 33, n. 5, p.737-748, 2014.
- BRAGA-NETO, P. et al. Translation and validation into Brazilian version of the Scale of the Assessment and Rating of Ataxia (SARA). **Arq Neuropsiquiatr**, v. 68, n. 2, p.

228-230, 2010.

BUFORD, T. W. et al. Age-related differences in lower extremity tissue compartments and associations with physical function in older adults. **Experimental Gerontology**, v. 47, n. 1, p. 38-44, 2012.

BUSHART, D. D.; MURPHY, G. G.; SHAKKOTTAI, V. G. Precision medicine in spinocerebellar ataxias: treatment based on common mechanisms of disease. **Annals of Translational Medicine**, v.4, n. 2, p. 1-14, 2016.

CEREDA, E. et al. Anthropometric indices of fat distribution and cardiometabolic risk in Parkinson's disease. **Nutrition, Metabolism and Cardiovascular Diseases**, v. 23, n. 3, 264-271, p. 2013.

CINTRA, V. P. et al. Mutational screening of 320 Brazilian patients with autosomal dominant spinocerebellar ataxia. **Journal of the Neurological Sciences**, v. 347 p. 375–379, 2014.

COFFMAN, F. D.; COHEN, S. Modern Trends in Imaging XI: Impedance Measurements in the Biomedical Sciences. **Analytical Cellular Pathology**, v. 35, n. 5-6, p. 363-374, 2012.

CUBO, E. et al. Body composition analysis as an indirect marker of skeletal muscle mass in Huntington's disease. **Journal of the Neurological Sciences**, v. 358, n. 1, p. 335-338, 2015.

D'ABREU A. et al. Caring for Machado-Joseph disease: current understanding and how to help patients. **Parkinsonism Relat Disord**, v.16, p.2-7, 2010.

DITTMAR, M. Reliability and variability of bioimpedance measures in normal adults: effects of age, gender, and body mass. **American journal of physical anthropology**, v.122, n.4, p. 361-370, 2003.

DJOUSSE L. et al. Weight loss in early stage of Huntington's disease. **Neurology**. v.59, n. 9, p.1325-30, 2002.

DOUPE, M. B. et al. A new formula for population-based estimation of whole body muscle mass in males. **Canadian journal of applied physiology**, v. 22, n. 6, p. 598-608, 1997.

DUENAS, A. M.; GOOLD, R.; GIUNTI, P. Molecular pathogenesis of spinocerebellar ataxias. **Brain**, v. 129, n. 6, p. 1357-1370, 2006.

DURRIEU G. et al. Parkinson's disease and weight loss: a study with anthropometric and nutritional assessment. **Clin Auton Res**. v.2, n. 3, p.153-7, 1992.

EICKEMBERG, M. et al. Bioimpedância elétrica e sua aplicação em avaliação nutricional. **Rev. Nutr**, p. 873-882, 2011.

ELLIS, KENNETH J. Human body composition: in vivo methods. **Physiological Reviews**, v. 80, n. 2, p. 649-680, 2000.

ESCOBAR-MORREALE H. F et al. The striking similarities in the metabolic associations of female androgen excess and male androgen deficiency. **Hum Reprod**. v. 29, n. 10, p. 2083-91, 2014. doi: 10.1093/humrep/deu198

FARRER L. A.; MEANEY F. J. An anthropometric assessment of Huntington's disease patients and families. **Am J Phys Anthropol**. v.67, n. 3, p.185-94, 1985.

- FERNÁNDEZ, M. C. et al. A pilot study on the impact of body composition on bone and mineral metabolism in Parkinson's disease. **Parkinsonism & related disorders**, v. 13, n. 6, p. 355-358, 2007.
- FINKELSTEIN J. S. et al. Gonadal Steroids and Body Composition, Strength, and Sexual Function in Men. **N Engl J Med**, v. 369, p.1011-1022, 2013. doi: 10.1056/NEJMoa1206168.
- GALLAGHER, D. et al. Metabolically active component of fat-free body mass: influences of age, adiposity, and gender. **Metabolism**, v. 45, n. 8, p. 992-997, 1996.
- GATES M. A. et al. Sex steroid hormone levels and body composition in men. **J Clin Endocrinol Metab**. v. 98, n. 6, p.2442-50, 2013. doi: 10.1210/jc.2012-2582.
- HAMILTON J. M. et al. Rate and correlates of weight change in Huntington's disease. **J Neurol Neurosurg Psychiatry**. Feb; v. 75, 2, p. 209-12, 2015.
- HEYMSFIELD, S. B. et al. Scaling of adult body weight to height across sex and race/ethnic groups: relevance to BMI. **The American journal of clinical nutrition**. v. 100, n. 6, p. 1455-1461, 2014.
- HEYMSFIELD, S. B. et al. Anthropometric measurement of muscle mass: revised equations for calculating bone-free arm muscle area. **The American Journal of Clinical Nutrition**, v. 36, n. 4, p. 680-690, 1982.
- HEYMSFIELD, S. B. et al. Assessment of human body composition. 1995.
- HEYMSFIELD, S. et al. Human body composition: advances in models and methods. **Annual Review of Nutrition**, v. 17, n. 1, 527-558, 1997.
- HEYMSFIELD, S. B. et al. Anthropometry and methods of body composition measurement for research and field application in the elderly. **European Journal of Clinical Nutrition**, v.54, S3, S26, 2000.
- HEYMSFIELD S. B. et al. Body-size dependence of resting energy expenditure can be attributed to non-energetic homogeneity of fat-free mass. **Am J Physiol Endocrinol Metab**, v. 282: E132-8, 2002.
- HEYMSFIELD, S. B. et al. Skeletal muscle mass and quality: evolution of modern measurement concepts in the context of sarcopenia. **Proceedings of the Nutrition Society**, v.74, n. 04, p. 355-366, 2015.
- HEYWARD V. H.; STOLARCZYK L. M. Avaliação da composição corporal aplicada. 3ª. ed. São Paulo: Manole, 2000.
- HOUSTON, D. K. et al. Overweight and Obesity Over the Adult Life Course and Incident Mobility Limitation in Older Adults The Health, Aging and Body Composition Study. **American Journal of Epidemiology**, kwp007.
- JACKSON, A. A. et al. Body composition assessment in nutrition research: value of BIA technology. **European Journal of Clinical Nutrition**, v. 67, p. S71-S78, 2013.
- JANSSEN I. et al. Skeletal muscle mass and distribution in 468 men and women aged 18–88 yr. **Journal of Applied Physiology**, v. 89, n. 1, p. 81-88, 2000.
- JEEJEEBHOY, K. N. Nutritional assessment. **Nutrition**, Burbank Tarrytown, v. 16, n. 7/8, p. 585-590, 2000.

JIMÉNEZ, E. G. Body composition: assessment and clinical value. **Endocrinología y Nutrición** (English Edition), v. 60, n. 2, p. 69-75, 2013.

KAMIKURA M. A. et al. Avaliação Nutricional in Nutrição Clínica no Adulto, 2ª edição, Ed. Manole: SP, 2005, Págs. 71-127

KASHIHARA, K. Weight loss in Parkinson's disease. **J Neurol.**, v. 253 Suppl 7, p. 38-41, 2006. doi: 10.1007/s00415-006-7009-0K

KAWAKAMI, R. et al. Calf circumference as a surrogate marker of muscle mass for diagnosing sarcopenia in Japanese men and women. **Geriatrics & Gerontology International**, v. 15, n. 8, p. 969-976, 2015.

KLOCKGETHER, T. et al. Classification and diagnosis of degenerative ataxias. **Der Nervenarzt**. v. 66, p. 571-581, 1995.

KLOCKGETHER T. Clinical approach to ataxic patients. In: Klockgether T. Handbook of ataxia disorders. New York: Marcel Dekker, 2000.

KLOCKGETHER, T. Ataxias. **Parkinsonism & Related Disorders**, v.13, S391-S394, 2007.

KLOCKGETHER, T. The clinical diagnosis of autosomal dominant spinocerebellar ataxias. **The Cerebellum**, v. 7, n. 2, p. 101-105, 2008.

KOZIOL, L. F.; BUDDING, D. E.; CHIDEKEL, D. From movement to thought: Executive function, embodied cognition, and the cerebellum. **The Cerebellum**, v. 11, n. 2, p. 505-525, 2012.

KOTNIK K. Z.; ROBIČ T.; GOLJA P. Which method to use for a fast assessment of body fat percentage? **Physiol Meas**, v. 36, n. 7, p.1453-68, 2015. doi: 10.1088/0967-3334/36/7/1453.

KYLE U. G. et al. Single prediction equation for bioelectrical impedance analysis in adults aged 20–94 years. **Nutrition**. v. 17, n. 3, p. 248-53, 2001.

KYLE U. G. et al. Bioelectrical impedance analysis--part I: review of principles and methods. **Clinical Nutrition**, v. 23, n. 5, p.1226-43, 2004. doi: 10.1016/j.clnu.2004.06.004.

LANDI, F. et al. Calf circumference, frailty and physical performance among older adults living in the community. **Clinical Nutrition**, v. 33, n. 3, p. 539-544, 2014.

LE BLANC E.S. et al. Higher testosterone levels are associated with less loss of lean body mass in older men. **J Clin Endocrinol Metab**. v. 96, n. 12, p. 3855-63, 2011. doi: 10.1210/jc.2011-0312

LEE, S. Y.; GALLAGHER, D. Assessment methods in human body composition. Current opinion in clinical nutrition and metabolic care, v. 11, n. 5, p. 566, 2008.

LIN, H. et al. Review of nutritional screening and assessment tools and clinical outcomes in heart failure. **Heart Failure Reviews**, v. 21, n. 5, p. 549-565, 2016.

LOHMANN, T. G. Anthropometry and body composition. **Anthropometric Standardization Reference Manual**. Champaign, IL: Human Kinetics, p. 125-9, 1988.

LUFT, V. C. et al. Validation of a new method developed to measure the height of adult patients in bed. **Nutrition in Clinical Practice**, v. 23, n. 4, p. 424-428, 2008.

- LUKASKI, H. C. Evolution of bioimpedance: a circuitous journey from estimation of physiological function to assessment of body composition and a return to clinical research. **European Journal of Clinical Nutrition**, v. 67, p. S2-S9, 2013.
- MÄHLER, A. et al. Increased catabolic state in spinocerebellar ataxia type 1 patients. **The Cerebellum**, v. 13, n. 4, p. 440-446, 2014.
- MANTO, M. et al. Consensus paper: roles of the cerebellum in motor control—the diversity of ideas on cerebellar involvement in movement. **The Cerebellum**, v.11, n. 2, p. 457-487, 2012.
- MARI, S. et al. Lower Limb Antagonist Muscle Co-Activation and its Relationship with Gait Parameters in Cerebellar Ataxia. **The Cerebellum**, [s.l.], v. 13, n. 2, p.226-236, 30 out. 2013. Springer Nature. <http://dx.doi.org/10.1007/s12311-013-0533-4>.
- MARIOTTI, C.; FANCELLU, R.; DI DONATO, S. An overview of the patient with ataxia. **Journal of Neurology**, v. 252, n. 5, p. 511-518, 2005.
- MARKUS, H. S.; TOMKINS, A. M.; STERN, G. M. Increased prevalence of undernutrition in Parkinson's disease and its relationship to clinical disease parameters. **Journal of Neural Transmission: Parkinson's Disease and Dementia Section**, v. 5, n. 2, p.117-125, 1993.
- MARTIN, A. D. et al. Anthropometric estimation of muscle mass in men. **Medicine and science in sports and exercise**, v. 22, n. 5, p. 729-733, 1990.
- MARTINO, G. et al. Neuromuscular adjustments of gait associated with unstable conditions. **Journal of Neurophysiology**, v. 114, n. 5, p. 2867-2882, 2015.
- MATTSSON, S.; THOMAS, B. J. Development of methods for body composition studies. **Physics in Medicine and Biology**, v. 51, n. 13, R203, 2006.
- MIALICH, M. S.; SICCHIERI, J. M. F.; JUNIOR, A. A. J. Analysis of body composition: a critical review of the use of bioelectrical impedance analysis. **International Journal of Clinical Nutrition**, v. 2, n. 1, p. 1-10, 2014.
- MORO, A. et al. Spinocerebellar ataxia type 3: subphenotypes in a cohort of Brazilian patients. **Arq Neuropsiquiatr**, v. 72, n. 9, p. 659-662, 2014. doi:10.1590/0004-282X20140129
- MULASI, U. et al. Bioimpedance at the bedside: current applications, limitations, and opportunities. **Nutrition in Clinical Practice**, v. 30, n. 2, p. 180-193, 2015.
- NORMAN, K. et al. Cutoff percentiles of bioelectrical phase angle predict functionality, quality of life, and mortality in patients with cancer. **The American Journal of Clinical Nutrition**, v. 92, n. 3, p. 612-619, 2010.
- NORMAN, K. et al. Bioelectrical phase angle and impedance vector analysis—clinical relevance and applicability of impedance parameters. **Clinical Nutrition**, v. 31, n. 6, 854-861, 2012.
- NORMAN, K. et al. The bioimpedance phase angle predicts low muscle strength, impaired quality of life, and increased mortality in old patients with cancer. **Journal of the American Medical Directors Association**, v. 16, n. 2, p. 173-17, 2015.
- PAULSON, H. L. The Spinocerebellar Ataxias. **Journal Of Neuro-ophthalmology**, [s.l.], v. 29, n. 3, p.227-237, set. 2009. Ovid Technologies (Wolters Kluwer Health). <http://dx.doi.org/10.1097/wno0b013e3181b416de>.

- PAULSON, H. Machado-Joseph disease/spinocerebellar ataxia type 3. **Handbook of Clinical Neurology**, n. 103, p. 437-449, 2012.
- PEARLMAN, S. L. Ataxias. **Clinics in geriatric medicine**, v. 22, n. 4, p. 859-877, 2006.
- PETRONI M. L. et al. Body composition in advanced-stage Parkinson's disease. **Acta Diabetologica**, v. 40, s187-s190, 2003. PMID: 14618469. doi:10.1007/s00592-003-0062-6
- PIETROBELLI, A. et al. Multi-component body composition models: recent advances and future directions. **European Journal of Clinical Nutrition**, v. 55, n. 2, p. 69, 2001.
- POMMERENING, H. et al. Body composition, muscle strength and hormonal status in patients with ataxia telangiectasia: a cohort study. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, v. 10, n. 1, p. 155, 2015.
- PORTERO-MCLELLAN, K.C. et al. The use of calf circumference measurement as an anthropometric tool to monitor nutritional status in elderly inpatients. **The Journal of Nutrition, Health & Aging**, v. 14, n. 4, p. 266-270, 2010.
- PRADO, C.M.M.; HEYMSFIELD, S.B. Lean tissue imaging a new era for nutritional assessment and intervention. **Journal of Parenteral and Enteral Nutrition**, v. 38, n. 8, p. 940-953, 2014.
- PRUNA, L. et al. Regional body composition and functional impairment in patients with myotonic dystrophy. **Muscle Nerve**, v. 44, n. 4, p. 503-8, 2011. doi: 10.1002/mus.22099
- PULST, S. M. Degenerative ataxias, from genes to therapies The 2015 Cotzias Lecture. **Neurology**, v. 86, n. 24, p. 2284-2290, 2016.
- RAGNARSSON, O. et al. Effect of short-term GH and testosterone administration on body composition and glucose homeostasis in men receiving chronic glucocorticoid therapy. **Eur J Endocrinol**. v. 168, n. 2, p. 243-51, 2013. doi: 10.1530/EJE-12-0873.
- ROBINSON, S.; COOPER, C.; AIHIE SAYER, A. Nutrition and sarcopenia: a review of the evidence and implications for preventive strategies. **Journal of Aging Research**, 2012.
- ROLLAND, Y. et al. Sarcopenia, Calf Circumference, and Physical Function of Elderly Women: A Cross-Sectional Study. **Journal of the American Geriatrics Society**, v. 51, n. 8, p. 1120-1124, 2003.
- ROUBEAU, V. et al. Nutritional assessment of amyotrophic lateral sclerosis in routine practice: value of weighing and bioelectrical impedance analysis. **Muscle Nerve**. v. 51, n. 4, p. 479-84, 2015. Doi: 10.1002/mus.24419. doi:10.1002/mus.24419
- RUANO, et al. The global epidemiology of hereditary ataxia and spastic paraplegia: a systematic review of prevalence studies. **Neuroepidemiology**, v. 42, n. 3, p. 174-183, 2014.
- RÜB, U. et al. Huntington's disease (HD): the neuropathology of a multisystem neurodegenerative disorder of the human brain. **Brain Pathology**, [s.l.], v. 26, n. 6, p.726-740, nov. 2016. Wiley-Blackwell. <http://dx.doi.org/10.1111/bpa.12426>.

SANTILI, V. et al. Clinical definition of sarcopenia. **Clinical Cases in mineral and bone metabolism**, 11(3), 177. 2014

SAUNDERS, J. SMITH, T. Malnutrition: causes and consequences. **Clinical Medicine**, v. 10, n. 6, p. 624-627, 2010.

SAUTE, J. A. M. et al. Body Mass Index is Inversely Correlated with the Expanded CAG Repeat Length in SCA3/MJD Patients. **The Cerebellum**, [s.l.], v. 11, n. 3, p.771-774, 17 nov. 2012. Springer Nature. <http://dx.doi.org/10.1007/s12311-011-0326-6>.

SCHMITZ-HUBSCH, T. et al. Scale for the assessment and rating of ataxia: Development of a new clinical scale. **Neurology**, [s.l.], v. 66, n. 11, p.1717-1720, 12 jun. 2006. Ovid Technologies (Wolters Kluwer Health). <http://dx.doi.org/10.1212/01.wnl.0000219042.60538.92>.

SCHÖLS, L. et al. Autosomal dominant cerebellar ataxias: clinical features, genetics, and pathogenesis. **The Lancet Neurology**, [s.l.], v. 3, n. 5, p.291-304, maio 2004. Elsevier BV. [http://dx.doi.org/10.1016/s1474-4422\(04\)00737-9](http://dx.doi.org/10.1016/s1474-4422(04)00737-9).

SCHUTZ, Y.; KYLE, U. U. G.; PICHARD, C. True. **International Journal Of Obesity**, [s.l.], v. 26, n. 7, p.953-960, 25 jun. 2002. Springer Nature. <http://dx.doi.org/10.1038/sj.ijo.0802037>.

SELBERG, O. SELBERG, D. Norms and correlates of bioimpedance phase angle in healthy human subjects, hospitalized patients, and patients with liver cirrhosis. **European Journal of Applied Physiology**, [s.l.], v. 86, n. 6, p.509-516, 31 jan. 2002. Springer Nature. <http://dx.doi.org/10.1007/s00421-001-0570-4>.

SMITH, G. I. et al. Testosterone and Progesterone, But Not Estradiol, Stimulate Muscle Protein Synthesis in Postmenopausal Women. **The Journal Of Clinical Endocrinology & Metabolism**, [s.l.], v. 99, n. 1, p.256-265, jan. 2014. The Endocrine Society. <http://dx.doi.org/10.1210/jc.2013-2835>.

SOETERS, P. B. et al. A rational approach to nutritional assessment. **Clinical Nutrition**, v. 27, n. 5, p. 706-716, 2008.

SOLOMON, A. M; BOULOUX, P. M. G. Modifying muscle mass - the endocrine perspective. **Journal of Endocrinology**, [s.l.], v. 191, n. 2, p.349-360, 1 nov. 2006. BioScientifica. <http://dx.doi.org/10.1677/joe.1.06837>.

STOBÄUS, N. et al. Determinants of bioelectrical phase angle in disease. **British Journal of Nutrition**, v. 107, n. 08, p. 1217-1220, 2012.

SÜSSMUTH, S. D. et al. Fat-free mass and its predictors in Huntington's disease. **Journal of Neurology**, [s.l.], v. 262, n. 6, p.1533-1540, 23 abr. 2015. Springer Nature. <http://dx.doi.org/10.1007/s00415-015-7753-0>.

TEIVE, H. A. et al. The history of spinocerebellar ataxia type 10 in Brazil: travels of a gene. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, v.65, p. 965-8, 2007.

TEIVE, H. A. Spinocerebellar ataxias. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, v. 67, n. 4, p.1133-1142, 2009.

TEIVE, H. et al. Spinocerebellar ataxias – genotype-phenotype correlations in 104 Brazilian families. **Clinics**, [s.l.], v. 67, n. 5, p.443-449, 15 maio 2012. Fundação Faculdade de Medicina. [http://dx.doi.org/10.6061/clinics/2012\(05\)07](http://dx.doi.org/10.6061/clinics/2012(05)07).

TEIVE, H. A. G. et al. Spinocerebellar Ataxia Type 10: From Amerindians to Latin Americans. **Current Neurology And Neuroscience Reports**, [s.l.], v. 13, n. 11, 12 set. 2013. Springer Nature. <http://dx.doi.org/10.1007/s11910-013-0393-9>.

TEIVE, H. A. G. et al. Spinocerebellar ataxia type 10 in the South of Brazil: the Amerindian-Belgian connection. **Arquivos de Neuro-psiquiatria**, [s.l.], v. 73, n. 8, p.725-727, ago. 2015. FapUNIFESP (SciELO). <http://dx.doi.org/10.1590/0004-282x20150086>.

TEIVE, H. A. G.; ASHIZAWA, T. Primary and secondary ataxias. **Current Opinion In Neurology**, [s.l.], v. 28, n. 4, p.413-422, ago. 2015. Ovid Technologies (Wolters Kluwer Health). <http://dx.doi.org/10.1097/wco.0000000000000227>.

THIBAULT, R.; GENTON, L.; PICHARD, C. Body composition: Why, when and for who?. **Clinical Nutrition**, [s.l.], v. 31, n. 4, p.435-447, ago. 2012. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.clnu.2011.12.011>.

THIBAULT, R.; PICHARD, C. The Evaluation of Body Composition: A Useful Tool for Clinical Practice. **Annals Of Nutrition And Metabolism**, [s.l.], v. 60, n. 1, p.6-16, 2012. S. Karger AG. <http://dx.doi.org/10.1159/000334879>.

TREJO, A. et al. Assessment of the nutrition status of patients with Huntington's disease. **Nutrition**, [s.l.], v. 20, n. 2, p.192-196, fev. 2004. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.nut.2003.10.007>.

van GAALEN, J.; GIUNTI, P.; van de WARRENBURG, B. P. Movement disorders in spinocerebellar ataxias. **Movement Disorders**, [s.l.], v. 26, n. 5, p.792-800, 2 mar. 2011. Wiley-Blackwell. <http://dx.doi.org/10.1002/mds.23584>.

van de WARRENBURG, B. P. C. Spinocerebellar ataxias in the Netherlands: Prevalence and age at onset variance analysis. **Neurology**, [s.l.], v. 58, n. 5, p.702-708, 12 mar. 2002. Ovid Technologies (Wolters Kluwer Health). <http://dx.doi.org/10.1212/wnl.58.5.702>.

van de WARRENBURG, B. P. C. et al. EFNS/ENS Consensus on the diagnosis and management of chronic ataxias in adulthood. **European Journal of Neurology**, [s.l.], v. 21, n. 4, p.552-562, 13 jan. 2014. Wiley-Blackwell. <http://dx.doi.org/10.1111/ene.12341>.

VIKDAHL, M. et al. Cardiovascular risk factors and the risk of Parkinson's disease. **European journal of clinical nutrition**, v. 69, n. 6, p. 729-733, 2015.

VOLKERT, D. The role of nutrition in the prevention of sarcopenia. **WMW Wiener Medizinische Wochenschrift**, v. 161, n. 17, p. 409-415, 2011.

WANG, Z. M.; PIERSON, R. N.; HEYMSFIELD, S. B. The five-level model: a new approach to organizing body-composition research. **The American journal of clinical nutrition**, v. 56, n. 1, p. 19-28, 1992.

WANG, J. et al. Anthropometry in body composition: an overview. **Annals of the New York Academy of Sciences**, v. 904, n. 1, p. 317-326, 2000.

WEYER, A. et al. Reliability and validity of the scale for the assessment and rating of ataxia: a study in 64 ataxia patients. **Movement disorders**, v. 22, n. 11, p. 1633-1637, 2007.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. Obesity: Preventing and managing the global epidemic. WHO Technical Report Series 894, 2000.

YU, S. et al. Lean body mass: the development and validation of prediction equations in healthy adults. **Bmc Pharmacology And Toxicology**, [s.l.], v. 14, n. 1, 14 out. 2013. Springer Nature. <http://dx.doi.org/10.1186/2050-6511-14-53>.

ZHANG, G. et al. A bioelectrical impedance phase angle measuring system for assessment of nutritional status. **Bio-medical Materials and Engineering**, [s.l.], v. 24, n. 6, p.3657-3664, 2014. IOS Press. <http://dx.doi.org/10.3233/BME-141193>

ZUKIEWICZ-SOBCZAK, W. et al. Huntington Disease – Principles and practice of nutritional management. **Neurologia I Neurochirurgia Polska**, [s.l.], v. 48, n. 6, p.442-448, nov. 2014. Elsevier BV. <http://dx.doi.org/10.1016/j.pjnns.2014.10.006>.

ANEXO 1 - ESCALA PARA AVALIAÇÃO E GRADUAÇÃO DE ATAXIA

Escala para avaliação e graduação de ataxia (SARA)

Examinador: _____

Paciente: _____

Data

1) MARCHA

O paciente é solicitado (1) a andar em uma distância segura paralela a uma parede e dar uma meia – volta (meia volta para a direção oposta da marcha) e (2) andar pé-ante-pé sem apoio

0 Normal, sem dificuldade para andar, virar-se ou andar na posição pé-ante-pé (até um erro aceito)

1 Discretas dificuldades, somente visíveis quando anda 10 passos consecutivos na posição pé ante- pé

2 Claramente anormal. Marcha na posição pé-ante-pé impossível com 10 ou mais passos

3 Consideravelmente cambaleante, dificuldades na meia –volta, mas ainda sem apoio

4 Marcadamente cambaleante, necessitando de apoio intermitente da parede

5 Gravemente cambaleante, apoio permanente de uma bengala ou apoio leve de uma braço

6 Marcha < 10m somente possível com apoio (2 bengalas especiais ou andador ou um acompanhante)

7 Marcha < 10m somente possível com apoio forte (2 bengalas especiais ou um andador ou um acompanhante)

8 Incapaz de andar mesmo com apoio

Pontuação

2) POSTURA

O paciente é solicitado a permanecer (1) na posição natural (2) com os pés juntos e em paralelo (dedões juntos) e (3) em pé-ante-pé (ambos os pés em uma linha, sem espaço entre os tornozelos e os dedos). Deve-se retirar os sapatos e os olhos permanecerem abertos. Para cada condição três tentativas são permitidas. A melhor resposta é considerada.

0 Normal, consegue permanecer em pé na posição pé- ante- pé por > 10s

1 Capaz de permanecer em pé com os pés juntos sem desvios, mas não na posição de pé-ante- pé por >10s

2 Capaz de permanecer em pé por >10s, mas somente com desvios

3 Capaz de permanecer em pé por >10s sem apoio na posição natural, mas não com os pés juntos

4 Capaz de permanecer em pé por >10s na posição natural com apoio intermitente

5 Capaz de permanecer em pé por >10s na posição natural com apoio constante de um braço

6 Incapaz de permanecer em pé por > 10s mesmo com apoio constante de uma

Pontuação

- 3) SENTAR
O paciente é solicitado a sentar na cama de exame sem apoio dos

olhos abertos e braços esticados na frente.

- 0 Normal, sem dificuldades em sentar >10s
1 Discretas dificuldades, desvios leves
2 Desvios constantes, mas capaz de sentar > 10s sem apoio
3 Capaz de sentar >10s somente com apoio intermitente
4 Incapaz de sentar >10s sem apoio constante

Pontuação

- 4) DISTURBIO DA FALA
A fala é avaliada durante uma conversação normal

- 0 Normal
1 Sugestivo de alteração na fala
2 Alteração na fala, mas fácil de entender
3 Ocasionalmente palavras difíceis de entender
4 Muitas palavras difíceis de entender
5 Somente palavras isoladas compreensíveis
6 Fala ininteligível/ anartria

Pontuação

Data

- 5) TESTE DE PERSEGUIÇÃO DO DEDO
Cada lado avaliado isoladamente

O paciente permanece confortavelmente sentado. Se necessário, é permitido o apoio dos pés e do tronco. O examinador senta em frente do paciente e realiza 5 movimentos consecutivos inesperados e rápidos de apontar em um plano

a mais ou menos 50% do alcance do paciente. Os movimentos deverão ter uma amplitude de 30 cm e uma frequência de 1 movimento a cada 2 segundos. O paciente é solicitado a seguir os movimentos com o índice, o mais preciso e rápido possível. É considerada a execução dos 3 últimos movimentos.

- 0 Ausência de dismetria
1 Dismetria, não atingir ou ultrapassar o alvo < 5cm
2 Dismetria, não atingir ou ultrapassar o alvo < 15cm
3 Dismetria, não atingir ou ultrapassar o alvo > 15cm
4 Incapaz de realizar os 5 movimentos

D: _____ E: _____ Pontuação (D+E/2)

- 6) TESTE ÍNDEX-NARIZ
Cada lado avaliado isoladamente

O paciente permanece confortavelmente sentado. Se necessário, é permitido o apoio dos pés e do tronco. É solicitado que o paciente aponte repetidamente seu índice em seu nariz para o dedo do examinador, que está a cerca de 90% do alcance do paciente. Os movimentos são realizados a uma velocidade

moderada. A execução do movimento é graduada de acordo com amplitude do tremor de ação.

0 Ausência de tremor

1 Tremor com uma amplitude de < 2cm

2 Tremor com uma amplitude de < 5cm

3 Tremor com uma amplitude de > 5cm

4 Incapaz de realizar os 5 movimentos

D:_____ E:_____ Pontuação (D+E/2)

7) MOVIMENTOS ALTERNADOS E RÁPIDOS DAS MÃOS

Cada paciente deve permanecer confortavelmente sentado. Se necessário, é permitido o apoio dos pés e o do tronco. É solicitado que o paciente realize 10 ciclos com alteração pronação e supinação em suas coxas o mais rápido e preciso possível. O movimento é demonstrado ao paciente a aproximadamente 10 ciclos em 7 segundos. O tempo exato para execução do movimento deverá ser obtido.

0 Normal, sem irregularidades (realiza<10s)

1 Discretamente irregular (realiza<10s)

2 Claramente irregular, difícil de distinguir movimentos individuais ou interrupções relevantes, mas realiza <10s

3 Muito irregular, difícil de distribuir movimentos individuais ou interrupções relevantes, realiza > 10s

4 Incapaz de completar 10 ciclos

D:_____ E:_____ Pontuação (D+E/2)

8) MANOBRA CALCANHAR-JOELHO

Cada lado avaliado isoladamente

O paciente deita na cama de exame, sem conseguir visualizar suas pernas. É solicitado que levante uma perna, aponte com o calcanhar no outro joelho, deslize pela tíbia até o tornozelo e retorne a perna em repouso na cama. A tarefa é realizada 3 vezes. O movimento de deslizamento deverá ser feito em 1 s. Se o paciente deslizar sem o contato com a tíbia em todas as três tentativas, gradue como 4.

0 Normal

1 Discretamente anormal, contato com a tíbia mantido

2 Claramente anormal, saída da tíbia mais do que 3 vezes durante 3 ciclos

3 Gravemente anormal, saída da tíbia 4 ou mais vezes durante 3 ciclos

4 Incapaz de realizar a tarefa

D:_____ E:_____ Pontuação (D+E/2)

TOTAL

ANEXO 2 – APROVAÇÃO COMITÊ ÉTICA



2ª VIA

Curitiba, 08 de abril de 2011.

Ilmo (a) Sr. (a)
Christiane Mesquita Barros Almeida Leite
Neste

Prezada Pesquisadora:

Comunicamos que o Projeto de Pesquisa intitulado “AVALIAÇÃO DA MASSA MAGRA DE PACIENTES COM ATAXIA ESPINOCEREBELAR”, foi analisado COM PENDÊNCIA pelo Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos, em reunião realizada no dia 30 de novembro de 2010. Após, analisada as respostas das pendências encaminhadas pela pesquisadora, este CEP/HC considera o projeto aprovado em 08 de abril de 2011. O referido projeto atende aos aspectos das Resoluções CNS 196/96, e complementares, sobre Diretrizes e Normas Regulamentadoras de Pesquisa Envolvendo Seres Humanos do Ministério da Saúde.

CAAE: 0308.0.208.000-10
Registro CEP: 2379.273/2010-11

Conforme a Resolução 196/96, solicitamos que sejam apresentados a este CEP, relatórios sobre o andamento da pesquisa, bem como informações relativas às modificações do protocolo, cancelamento, encerramento e destino dos conhecimentos obtidos.

Data para entrega do primeiro relatório: 08 de outubro de 2011.

Atenciosamente,

A handwritten signature in blue ink, appearing to read 'Renato'.

Renato Tambara Filho
Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa
em Seres Humanos do Hospital de Clínicas/UFPR

ANEXO 3 - TCLE

TERMO DE CONSENTIMENTO INFORMADO LIVRE E ESCLARECIDO

Título do Projeto: Avaliação da massa magra de pacientes com ataxia espinocerebral

Investigador: Christiane de Mesquita Barros Almeida Leite

Local da Pesquisa: Ambulatório de Distúrbios do Movimento do HC-UFPR

Endereço e telefone (celular): Rua General Carneiro, 181 6º andar do anexo B – 41 9975-0677

PROPÓSITO DA INFORMAÇÃO AO PARTICIPANTE E DOCUMENTO DE CONSENTIMENTO

Você está sendo convidado (a) a participar de uma pesquisa coordenada por um profissional de saúde agora denominado pesquisador. Para poder participar, é necessário que você leia este documento com atenção. Ele pode conter palavras que você não entende. Por favor, peça aos responsáveis pelo estudo para explicar qualquer palavra ou procedimento que você não entenda claramente.

O propósito deste documento é dar a você as informações sobre a pesquisa e, se assinado, dará a sua permissão para participar no estudo. O documento descreve o objetivo, procedimentos, benefícios e eventuais riscos ou desconfortos caso queira participar. Você só deve participar do estudo se você quiser. Você pode se recusar a participar ou se retirar deste estudo a qualquer momento.

INTRODUÇÃO

Os pacientes com ataxia cerebelar apresentam, geralmente, dificuldades para caminhar, já que os músculos das pernas vão ficando enrijecidos com o passar do tempo. Esse problema pode causar a diminuição dos músculos das pernas, além de outras partes do corpo. A perda dos músculos pode piorar a fraqueza muscular e dificultar, ainda mais, as caminhadas. Quando o nutricionista consegue medir a perda de músculo, ele pode orientar os pacientes quanto ao tipo de alimentação mais adequada para recuperar a musculatura ou diminuir a sua perda.

PROPÓSITO DO ESTUDO

Essa pesquisa tem como objetivo avaliar a quantidade de musculatura dos pacientes e analisar qual a melhor forma, ou melhor, aparelho deverá ser usado na avaliação.


MARIA JOSÉ MOCELIN
Membro do Comitê de Ética em Pesquisa
em seres humanos do HC/UFPR
Matrícula 7462



SELEÇÃO

Você está sendo convidado para participar desse estudo para que os resultados obtidos em sua avaliação sejam comparados com os dados de pacientes com Ataxia Espinocerebelar.

PROCEDIMENTOS

Você será avaliado da seguinte maneira:

- após vestir um pijama do hospital ou ficar apenas com suas roupas leves, sua altura será medida por meio de uma fita métrica fixada na parede. Caso você não consiga ficar em pé, a altura será obtida pela medição, com uma fita métrica, do comprimento entre a ponta do dedo médio e o osso que separa as costelas, no meio do peito. Você também será medido sentado, quando será medida a distância do seu ombro até o chão.
- seu peso será avaliado de duas formas: você subirá em uma balança de plataforma e deitará em uma cama hospitalar ligada a uma balança digital. Na impossibilidade de permanecer em pé, o peso será obtido apenas pela balança ligada à cama.
- serão medidas a grossura de seu braço, coxa e panturrilha, e o comprimento do braço com uma fita métrica.
- a quantidade de gordura do braço, coxa e panturrilha será medida por um aparelho, chamado adipômetro (tipo de uma pinça) que servirá para separar e medir a gordura.
- o outro aparelho para medir a quantidade de músculos e gordura será a bioimpedância, um pequeno medidor da passagem de uma corrente elétrica bem fraca. Você não sentirá nada com a passagem da corrente elétrica. Para utilizá-la será necessário colar pequenos adesivos em alguns pontos do seu corpo, como mãos, pés, axila, ombro, coxa, pescoço e logo abaixo do queixo. Os locais para a colocação dos adesivos serão limpos com álcool. Esses adesivos servirão para colocar os cabos que vão ligar o aparelho.
- para realizar esse exame você deverá estar em jejum (sem ingerir nem água) por 8 horas, não apresentar inchaço, não estar tomando remédios que aumentem a quantidade de urina, não estar em período menstrual, nem ter feito exercício físico por um dia inteiro. Você deverá esvaziar a bexiga imediatamente antes de iniciar essa avaliação. Esses exames não causam nenhum risco ou prejuízo para você. Caso você se sinta desconfortável, durante a avaliação, essa será interrompida imediatamente.

PARTICIPAÇÃO VOLUNTÁRIA:

Sua decisão em participar deste estudo é voluntária. Você pode decidir não participar no estudo. Uma vez que você decidiu participar do estudo, você pode retirar seu consentimento e participação a qualquer momento. Se você decidir não continuar no estudo e retirar sua participação, você não será punido ou perderá qualquer benefício ao qual você tem direito.

CUSTOS

Não haverá nenhum custo a você relacionado aos procedimentos previstos no estudo.

PAGAMENTO PELA PARTICIPAÇÃO

Sua participação é voluntária, portanto você não será pago por sua participação neste estudo.

PERMISSÃO PARA REVISÃO DE REGISTROS, CONFIDENCIALIDADE E ACESSO AOS REGISTROS:

O Investigador responsável pelo estudo irá coletar informações sobre você. Em todos esses registros um código substituirá seu nome. Todos os dados coletados serão mantidos de forma confidencial. Os dados coletados serão usados para a avaliação do estudo, membros das Autoridades de Saúde ou do Comitê de Ética, podem revisar os dados fornecidos. Os dados também podem ser usados em publicações científicas sobre o assunto pesquisado. Porém, sua identidade não será revelada em qualquer circunstância.

Você tem direito de acesso aos seus dados. Você pode discutir esta questão mais adiante com seu médico do estudo.

CONTATO PARA PERGUNTAS

Se você ou seus parentes tiver (em) alguma dúvida com relação ao estudo, direitos do paciente, ou no caso de danos relacionados ao estudo, você deve contatar o Investigador do estudo ou sua equipe (Nutricionista Christiane pelo 41 3360-1817, 41 3262-7405 (res) ou pelo 41 9975-0677. Se você tiver dúvidas sobre seus direitos como um paciente de pesquisa, você pode contatar Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos (CEP) do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, pelo telefone: 3360-1896. O CEP trata-se de um grupo de indivíduos com conhecimento científicos e não científicos que realizam a revisão ética inicial e continuada do estudo de pesquisa para mantê-lo seguro e proteger seus direitos.

DECLARAÇÃO DE CONSENTIMENTO DO PARTICIPANTE (GRUPO CONTROLE):

Eu li e discuti com o investigador responsável pelo presente estudo os detalhes descritos neste documento. Entendo que eu sou livre para aceitar ou recusar, e que eu posso interromper minha participação a qualquer momento sem dar uma razão. Eu concordo que os dados coletados para o estudo sejam usados para o propósito acima descrito



Eu entendi a informação apresentada neste termo de consentimento. Eu tive a oportunidade para fazer perguntas e todas as minhas perguntas foram respondidas.

Eu receberei uma cópia assinada e datada deste Documento de Consentimento Informado.

_____ NOME DO PARTICIPANTE	_____ ASSINATURA	_____ DATA
_____ NOME DO RESPONSÁVEL (Se menor ou incapacitado)	_____ ASSINATURA	_____ DATA
_____ NOME DO INVESTIGADOR (Pessoa que aplicou o TCLE)	_____ ASSINATURA	_____ DATA



ANEXO 4 – INSTRUMENTO DE COLETA

INSTRUMENTO DE COLETA	
Paciente:	Reg:
Data de nascimento:	Idade: Cor: Contato:
Data Avaliação:	AEC: SARA:
Peso Atual	
Peso Usual	
Peso Ideal	
%PA/PI	
%PA/PU	
Altura	
IMC	
Altura joelho	
Chanfradura	
Envergadura	
Altura recumbente	
CB	
C panturrilha	
PCT	
CMB	
R	
Xc	
AF	
Nº Expansão	
Tempo doença	

ANEXO 5 – TRABALHOS EM SUBMISSÃO

Predictive Model and Reference Values of Lean Body Mass in an 18 to 88-year-old Italian Population

Leite, CMBA¹; Schieferdecker, MEM²; Vilela, RM²; Teive, HSG³; Taconeli, CA⁴; Cabral, A⁴; Di Renzo, L⁵; De Lorenzo, A⁵

1 Nutrition. PhD in Internal Medicine/Health Sciences. Hospital de Clínicas. Federal University of Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brazil.

2 Department of Nutrition, Federal University of Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brazil.

3 Movement Disorders Unit, Neurology Service, Internal Medicine Department, Hospital de Clínicas, Federal University of Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brazil.

4 Department of Statistics Federal University of Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brazil.

5 Department of Neuroscience, Division of Human Nutrition, University of Tor Vergata, Rome, Italy.

ABSTRACT

Objective: This paper proposes a simple and easily applied predictive equation and reference table for lean body mass (LBM) and lean body mass index (LBMI) for the Italian population. **Method:** Retrospective analysis of a database containing anthropometric and DXA body composition measurements obtained from a cross-sectional study conducted between 2002 and 2009 with Italian individuals. Parametric and nonparametric tests were performed using R 3.1.1 and SPSS 22.0 software packages. **Results:** The 3712 study participants, 37.3% men and 62.7% women, were aged between 18 and 88 years. Normal weight, overweight and obesity were evenly distributed in the sample. The predictive model showed strong correlation with DXA measures ($R^2=0.8247$). LBM and LBMI measures were significantly higher in males. In both genders, there was a significant and progressive decline in these measures associated with aging. Significant differences in LBMI between genders were also found in all age groups except for individuals over the age of 75 years. **Conclusion:** Based on the LBM profile of study participants, a simple predictive model was developed and then used to propose a reference table for LBM values. This reference will be useful in the detection of changes in the LBM

compartment, and thus assist health professionals in diagnosing sarcopenia in individuals from the South Central region of Italy.

COMPARAÇÃO DE EQUAÇÕES ANTROPOMÉTRICAS PREDITIVAS DE MASSA MUSCULAR EM PACIENTES COM ATAXIA ESPINOCEREBELAR

Autores: Darla Silverio Macedo – Nutricionista, especialização em Nutrição Clínica pela Universidade Gama Filho, Residência em Nutrição em Atenção Hospitalar no Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná. E-mail: darlasilverio@gmail.com

MSc. Christiane de M. B. Almeida Leite, Esp. Adriana Moro, João Cardoso Neto, Dr. Hélio A. G. Teive, Dra. Maria Eliana Madalozzo Schieferdecker

Resumo

As ataxias espinocerebelares (AECs) fazem parte de um grupo de doenças neurodegenerativas que afetam o equilíbrio e a marcha. Ao longo do tempo ela pode comprometer o trofismo a manutenção adequada da massa muscular (MM). A utilização da bioimpedância (BIA) tem se tornado cada vez mais comum na avaliação da composição corporal. O objetivo deste trabalho foi comparar equações antropométricas preditivas de MM com uma equação que utiliza valores da BIA na predição de MM em um grupo de pacientes com AEC. Para tanto, 50 pacientes portadores da doença com idades entre 22 e 72 anos com média de peso e altura respectivamente de $63,4 \pm 14$ Kg; $160,0 \pm 26$ cm foram avaliados por meio da BIA e de medidas antropométricas (massa corporal, estatura, comprimentos, circunferências e espessura de dobras cutâneas), foram consideradas sete equações preditivas da MM. Para análise dos resultados foi utilizado a correlação de Pearson e testes de sensibilidade e especificidade. A equação E $[MM (kg) = 0,244.MC + 7,8.E + 6,6.S - 0,098.Id + Rb - 3,3]$ de Lee e colaboradores apresentou a maior correlação e a melhor sensibilidade e especificidade quando comparada com a equação A $[MM (Kg) = [(E^2/R \times 0,401) + (S \times 3,825) + (idade \times - 0,071)] + 5,102]$ que utiliza a BIA na predição de MM. Os resultados demonstraram confiabilidade no uso da antropometria para estimar a MM na avaliação dos portadores de AECs, bem como para monitorar o comprometimento da musculatura.

HEIGHT ESTIMATION IN PATIENTS WITH SPINOCEREBELLAR ATAXIA

Article Type: Full Length Article

Keywords: Spinocerebellar ataxia; Height estimation

Corresponding Author: Miss Thais Bisconcini Viana,

Corresponding Author's Institution:

First Author: Thais Bisconcini Viana

Order of Authors: Thais Bisconcini Viana; Christiane M Leite, MS; Hélio A Teive, DR; Maria Eliana M Schieferdecker, DR

Abstract: Introduction Spinocerebellar ataxia (SCA) constitute a heterogeneous group of degenerative diseases characterized by the presence of cerebellar gait and limb ataxia. The deficit in the coordinated movements execution can complicate the dimension of important measures for the nutritional diagnosis, as an example: height. This study aims to investigate the most appropriate height estimation method for patients with SCA.

Methods The sample consisted of 76 patients with spinocerebellar ataxia. Height measured (HM), recumbent height (RH), knee height (KH), total arm span (TAS) and half arm span (HAS) were collected and later applied in height estimation formulas and compared with the values obtained by the conventional method. For the analysis of the height estimation, means comparison and variables correlation was performed, considering a significance level of 0.05.

Results Among the 76 patients participating in the study, women (53.9%) and type 3 SCAs predominated. Only the half arm span mean differs from the other estimation methods performed ($p < 0.05$). All methods of height estimation presented a statistically significant correlation with the height measured.

Conclusion All methods performed in this study are suitable for estimating height in SCA patients. It is suggested to perform the recumbent height, because it is easy to apply in clinical practice and small patient collaboration is required.

ANEXO 6 – TRABALHOS APRESENTADOS

April 29, 2014

◦ Poster Session II

▪ Movement Disorders: Friedreich's and Other Inherited Ataxias

Predictive Equations To Muscle Mass Volume In Patients With Spinocerebellar Ataxia (P2.030)

Christiane Leite¹, Darla Macedo², Maria Schieferdecker⁴, Regina Vilela², Helio Teive and Adriana Moro³

† AUTHOR AFFILIATIONS

Published online before print April 8, 2015.

Neurology April 8, 2014 vol. 82 no. 10 Supplement P2.030

MDS 19th International Congress of Parkinson's Disease and Movement Disorders. Volume 30, June 2015 Abstract, Volume 30, June 2015 Abstract Supplement

The International Parkinson and Movement Disorder 2015
San Diego, California, USA June 14-18, 2015.

Anthropometric Profile Of Patients With Spinocerebellar Ataxia

Teive, H.G., Leite, C.A., Schieferdecker, M.E., Vilela, R.M., Macedo, D.S.

Curitiba, Brazil

Objective:

To assess the nutritional status of a group of patients with Spinocerebellar Ataxia (SCA) by using anthropometric methods.

Background:

Patients with SCA may have symptoms, like dysphagia, loss of taste perception, tremors, loss of coordination, depression and others that affect the nutritional status. To estimate body composition and correlate it to potential nutritional disorders, allow appropriate interventions for the recovery and/or maintenance of the individual's health status. Anthropometry is a simple, not expensive, non-invasive and reproducible method used to determine FFM and FM.

Methods:

It was evaluated the nutritional status of seventy-six individuals of both genders with several types of SCA, in various stages of the disease, using anthropometric measurements such as weight, height, body mass index (BMI), biceps, triceps, subscapular and suprailiac skinfolds thickness, body fat mass and fat free mass. Anthropometric data were collected according to Lohman (1988).

Results:

This study offers the first data on body composition of patients with several types of SCA. The mean age was 45.3 years (SD 10.5), ranging from 22 to 72, with 54% women. The average of weight and height was 64.2kg (SD 13.9) and 161.2cm (SD 8.7), respectively. SCA 3 was the most common (41%) and SARA scores ranged from 1 to 36.5. According to the BMI, 43.4% of patients were eutrophic, 39.5% were overweight, 10.5% were obese, and 6.6% were underweight, and among of these one 2.6% were classified as severe thinness. Mean body fat mass was above 75th percentile in both genders, independent of age, with 25.6% (SD 6.8) in male and 35.9% (SD 8.9) in female group. As expected, significant differences in FFM ($P<0.001$) were noted for all age groups between men and women. The male group presented 50.7kg (SD 7.5) compared with 37.6kg (SD 5.1) in female. Even so, according to these data, male group was below to 10th percentile.

Conclusions:

These results suggested that patients with SCA tend to develop sarcopenic-obesity, worsening their movement disabilities, accelerating functional decline and increasing the risk of diseases and mortality. That is why nutritional care is an important part of treatment to early identify nutritional status and to correct them with appropriated diet therapy.

P6.400 - Anthropometric Profile of Patients with Spinocerebellar Ataxia

April 21, 2016, 8:30 - 5:30 PM



Authors

Helio Afonso Teive,^{1,1} Christiane Leite,^{2,1} Darla Macedo,^{2,1} Maria Schieferdecker,^{2,1} Regina Vilela,^{2,1} Adriana Moro^{2,1}

¹Curitiba, Brazil, ²

Disclosures

H. Teive: None. **C. Leite:** None. **D. Macedo:** None. **M. Schieferdecker:** None. **R. Vilela:** None. **A. Moro:** None.

Abstract

Objective: To assess the nutritional status of a group of patients with Spinocerebellar Ataxia (SCA) by using anthropometric methods.

Background: Patients with SCA may have symptoms, like dysphagia, loss of taste perception, tremors, loss of coordination, depression and others that affect the nutritional status. To estimate body composition and correlate it to potential nutritional disorders, allow appropriate interventions for the recovery and/or maintenance of the individual's health status. Anthropometry is a simple, not expensive, non-invasive and reproducible method used to determine Fat Mass (FM) and Fat Free Mass (FFM).

Methods: It was evaluated seventy-six individuals of both genders with several types of SCA, in various stages of the disease, using anthropometric measurements. Anthropometric data were collected according to Lohman (1988).

Results: This study offers the first data on body composition of patients with several types of SCA. The mean age was 45.3 ± 10.5 years, ranging from 22 to 72, with 54% women. The average of weight and height was 64.2 ± 13.9 kg and 161.2 ± 8.7 cm, respectively. According to the BMI, 43.4% of patients were eutrophic, 39.5% were overweight, 10.5% were obese, 6.6% were underweight, and 2.6% were severely undernourished. Mean body fat mass was above 75th percentile in both genders, independent of age, with $25.6 \pm 6.8\%$ in male and $35.9 \pm 8.9\%$ in female group. As expected, significant differences in FFM ($p < 0.001$) were noted for all age groups between men and women. The male group presented 50.7 ± 7.5 kg compared with 37.6 ± 5.1 in female. Even so, according to these data, male group was below to 10th percentile.

Conclusions: These results suggested that patients with SCA tend to develop sarcopenic-obesity, worsening their movement disabilities, accelerating functional decline and increasing the risk of diseases and mortality.

P6.401 - Estimation of Skeletal Muscle Mass in Patients with Spinocerebellar Ataxia

📅 April 21, 2016, 8:30 - 5:30 PM



Authors

Helio Afonso Teive, Christiane Leite, Darla Macedo, Maria Schieferdecker, Regina Vilela, Adriana Moro
Curitiba, Brazil

Disclosures

H. Teive: None. **C. Leite:** None. **D. Macedo:** None. **M. Schieferdecker:** None. **R. Vilela:** None. **A. Moro:** None.

Abstract

Objective: To estimate skeletal muscle mass (SMM) in a group of patients with Spinocerebellar Ataxia (SCA), by anthropometric and bioelectrical impedance methods (BIA).

Background: SCA is a neurodegenerative disorder that affects balance and gait. Over time, it can affect the muscle tone and may influence its trophism. Body composition assessment is necessary for promoting therapeutic strategies to mitigate the loss and muscle weakness, and to improve its structure and function. Bioelectrical impedance (BIA) is simple to operate, safe, non-invasive, and relatively inexpensive method for evaluating body composition.

To our knowledge, until this moment, there are no studies that have evaluated SMM of patients with SCA by BIA.

Methods: The SMM of seventy-six patients with SCA was quantified. Individuals of both genders with several types of SCA in various stages of the disease were assessed. BIA analysis was used according Heyward (2000). Muscle mass was predicted by Janssen (2000) equation.

Results: The mean age of patients was 45.3 years (SD 10.5), ranging from 22 to 72, with 54% women. The average of weight and height was 64.2 kg (SD 13.9) and 161.2 cm (SD 8.7), respectively. According to the Body Mass Index, 43.4% of patients were eutrophic, 39.5% were overweight, 10.5% were obese, and 6.6% were underweight. SCA 3 was the most common (41%) and SARA scores ranged from 1 to 36.5.

Men presented higher SMM than women: 28.4 kg (SD 4.1) compared with 18.1 kg (SD 2.6) respectively. SMM was approximately 13% smaller than reference values in both genders, independent of age group.

Conclusions: These data demonstrate that although the studied patients presented high prevalence of obesity and overweight, there was SMM loss, which may result in a devastating impairment on their ability to remain independent. Further studies comparing images methods with BIA in SCA patients are required.



Anthropometric profile of patients with spinocerebellar ataxia

Helio Teive¹, Christiane Leite², Darla Macedo³, Maria Eliana Schieferdecker³, Regina Vilela³, Adriana Moro³

[Show more](#)

<https://doi.org/10.1016/j.parkreldis.2015.10.349>

[Get rights and content](#)

[Hide terminology links](#)

Objectives: To assess the nutritional status of a group of patients with Spinocerebellar Ataxia (SCA) by using anthropometric methods.

Methods: It was evaluated seventy-six individuals of both genders with several types of SCA, in various stages of the disease, using anthropometric measurements. Anthropometric data were collected according to Lohman (1988).

Results: This study offers the first data on body composition of patients with several types of SCA. The mean age was 45.3 ± 10.5 years, ranging from 22 to 72, with 54% women. The average of weight and height was 64.2 ± 13.9 kg and 161.2 ± 8.7 cm, respectively. According to the BMI, 43.4% of patients were eutrophic, 39.5% were overweight, 10.5% were obese, 6.6% were underweight, and 2.6% were severely undernourished. Mean body fat mass was above 75th percentile in both genders, independent of age, with $25.6 \pm 6.8\%$ in male and $35.9 \pm 8.9\%$ in female group. As expected, significant differences in FFM ($p < 0.001$) were noted for all age groups between men and women. The male group presented 50.7 ± 7.5 kg compared with 37.6 ± 5.1 in female. Even so, according to these data, male group was below to 10th percentile.

Conclusions: These results suggested that patients with SCA tend to develop sarcopenic-obesity, worsening their movement disabilities, accelerating functional decline and increasing the risk of diseases and mortality.



Anthropometric equations to assess muscle mass in patients with spinocerebellar ataxia

Helio Teive¹, Darla Macedo², Christiane Leite³, Maria Eliana Schieferdecker², Regina Vilela², Adriana Moro¹, Cesar Taconelli⁴

[Show more](#)

<https://doi.org/10.1016/j.parkreldis.2015.10.350>

[Get rights and content](#)

[Hide terminology links](#)

Objectives: To compare predictive anthropometric equations of muscle mass (MM) with one that uses bioelectrical impedance (BIA) in predicting MM in a group of patients with Spinocerebellar Ataxia (SCA).

Methods: The anthropometric data were collected according to Lohman (1988) and BIA analysis according Heyward et al (2000). We compared an equation of Janssen, 2000 (A) that uses BIA to predict MM with the predictive anthropometric equations Martin, 1990 (B); Doupe, 1997 (C); Lee, 2000 (D, E, F); Heymsfield, 1982 (G). For data analysis we used the Pearson correlation and sensitivity and specificity analyses by Receiver Operating Characteristic (ROC Curve).

Results: Fifty patients with the disease aged 45 years (22 to 72) with average weight and height of 63.4 ± 14 kg and 160.0 ± 26 cm, respectively. SCA 3 was the most common (40%) and SARA scores ranged from 1 to 36.5. The equation E showed the highest correlation ($r = 0.95$), better sensitivity (100%) and higher specificity (78.2%) compared with the equation A which uses BIA in predicting muscle mass.

Conclusions: The results demonstrated reliable in use of anthropometry to estimate the muscle mass in the evaluation of patients with SCA, as well as in the assessment and monitoring of muscular impairment.



Estimation of skeletal muscle mass in patients with spinocerebellar ataxia.

Helio Teive¹, Christiane Leite², Darla Macedo³, Maria Eliana Schieferdecker³, Regina Vilela³, Adriana Moro¹

[Show more](#)

<https://doi.org/10.1016/j.parkreldis.2015.10.351>

[Get rights and content](#)

[Hide terminology links](#)

Objectives: To estimate skeletal muscle mass (SMM) in a group of patients with Spinocerebellar Ataxia (SCA), by anthropometric and bioelectrical impedance methods (BIA).

Methods: The SMM of seventy-six patients with SCA was quantified. Individuals of both genders with several types of SCA in various stages of the disease were assessed. BIA analysis was used according Heyward (2000). Muscle mass was predicted by Janssen (2000) equation.

Results: To our knowledge, until this moment, there are no studies that have evaluated SMM of patients with SCA in this manner. The mean age was 45.3 years (SD 10.5), ranging from 22 to 72, with 54% women. The average of weight and height was 64.2 kg (SD 13.9) and 161.2 cm (SD 8.7), respectively. According to the [Body Mass Index](#), 43.4% of patients were eutrophic, 39.5% were overweight, 10.5% were obese, and 6.6% were underweight. SCA 3 was the most common (41%) and SARA scores ranged from 1 to 36.5. Men presented higher SMM than women: 28.4 kg (SD 4.1) compared with 18.1kg (SD 2.6) respectively. SMM was approximately 13% smaller than reference values in both genders, independent of age group.

Conclusions: These data demonstrate that although the studied patients presented high prevalence of obesity and overweight, there was SMM loss, which may result in a devastating impairment on their ability to remain independent. Further studies comparing images methods with BIA in SCA patients are required.



CERTIFICADO

Certificamos que el trabajo
Comparativo entre métodos de estimativa de altura em pacientes com ataxia
espinocerebelar e controle

de los autores

Thais Bisconcini Viana, Christiane M. B. A. Leite, Hélio A. Guizoni Teive, Maria
Eliana M. Schieferdecker

fue presentado durante el XV CONGRESO FELANPE - Federación Latino
Americana de Terapia Nutricional, Nutrición Clínica y Metabolismo,
III Congreso de Nutrición Pediátrica, II Congreso de Nutrición en Neonatología,
II Congreso de Gastronomía Nutricional, realizados del 23 al 26 de octubre de
2016 en el Centro Sul - Centro de Convenciones de Florianópolis, mostrado
como Póster.

ANEXO 7 – TABELA GRUPO PACIENTES

ID	CATEGORIA	AEC	SEXO	IDADE	COR	PA	ALT (H)	IMC	CP	R total	Xc total	MLG (Kylé)	MG BIA t (kg)	% MG BIA t	MM (Janssen)	AF	Expansões
1	1	AEC3	1	43	0	62,6	177,2	19,9	34,3	575	92	58,2	4,4	7,0	27,8	9,1	20/74
2	1	AEC10	0	45	0	64,2	158,0	25,7	37,2	504	70	48,6	15,6	24,4	21,8	7,9	12/1400
3	1	AEC3	0	50	0	52,4	158,5	20,9	32,8	634	77	41,0	11,4	21,8	17,4	6,9	14/76
4	1	AEC10	1	37	0	76,2	168,0	27,0	36,7	446	70	63,5	12,7	16,6	31,7	8,9	16/1635
5	1	AEC3	1	46	0	49,2	166,5	17,7	29,5	607	74	47,6	1,6	3,3	24,0	7,0	22/78
6	1	AEC3	1	48	0	72,8	168,1	25,8	37,3	516	72	58,1	14,7	20,2	27,5	8,0	13/68
7	1	AEC3	0	32	0	41,6	149,0	18,7	31,5	639	91	37,5	4,1	9,9	16,8	8,1	22/74
8	1	AEC3	1	42	0	72,4	163,8	27,0	38,0	459	66	59,3	13,1	18,0	29,4	8,2	22/78
9	1	AEC10	1	52	0	52,4	158,9	20,8	28,6	623	83	46,5	5,9	11,2	21,5	7,6	13/1980
10	1	AEC3	0	31	0	46,6	155,1	19,4	34,7	653	88	39,5	7,1	15,3	17,7	7,7	26/71
11	1	AEC3	1	54	0	83,8	176,5	26,9	35,2	482	59	64,6	19,2	22,9	31,0	7,0	25/62
12	1	AEC3	0	35	0	40,2	144,0	19,4	27,5	705	80	32,6	7,6	18,8	14,4	6,5	24/65
13	1	AEC3	1	34	0	63,2	157,5	25,5	36,0	502	78	53,5	9,7	15,3	26,3	8,8	22/70
14	1	AEC3	0	58	0	77,0	162,8	29,1	37,5	526	72	52,3	24,7	32,1	21,2	7,8	23/64
15	1	AEC10	1	40	0	73,4	168,6	25,8	39,2	473	65	60,4	13,0	17,7	30,2	7,8	12/1491
16	1	AEC3	0	61	0	57,8	154,8	24,1	33,3	634	73	40,7	17,1	29,7	15,9	6,6	22/77
17	1	AEC3	0	33	0	68,4	159,2	27,0	35,3	506	68	49,6	18,8	27,5	22,8	7,7	23/78
18	1	AEC10	0	34	0	73,4	149,6	32,8	35,5	519	67	46,6	26,8	36,6	20,0	7,4	20/2000
19	1	AEC3	0	54	0	49,0	143,8	23,7	30,1	663	75	35,1	13,9	28,5	13,8	6,5	18/72
20	1	AEC10	0	53	0	66,4	157,3	26,8	38,5	574	70	45,3	21,1	31,7	18,6	7,0	14/1930
21	1	AEC3	0	67	0	44,2	151,5	19,3	26,8	686	72	34,9	9,3	21,1	13,8	6,0	14/75
22	1	AEC3	0	33	0	52,4	151,1	23,0	33,0	650	92	40,3	12,1	23,0	16,8	8,1	16/68
23	1	AEC10	1	62	0	71,4	163,5	26,7	35,5	578	83	54,2	17,2	24,0	23,1	8,2	14/1508
24	1	AEC3	1	59	0	70,8	171,5	24,1	35,2	556	63	55,4	15,4	21,8	26,0	6,5	22/74
25	1	AEC10	0	50	0	65,4	159,8	25,6	37,8	534	72	48,1	17,3	26,5	20,7	7,7	14/2350
26	1	AEC3	0	29	0	48,0	159,0	19,0	33,2	647	75	39,4	8,6	17,9	18,7	6,6	14/78

27	1	AEC3	0	44	0	59,6	156,2	24,4	37,0	553	74	44,9	14,7	24,7	19,7	7,6	26/71
28	1	AEC3	1	28	0	37,0	164,5	13,7	26,8	662	77	42,4	-5,4	-14,6	23,3	6,6	28/70
29	1	AEC3	0	53	0	79,4	162,9	29,9	39,5	617	78	49,3	30,1	37,9	18,6	7,2	20/78
30	1	AEC10	1	49	0	82,8	171,8	28,1	39,1	453	59	64,7	18,1	21,8	31,6	7,4	14/1500
31	1	AEC3	0	54	0	52,0	165,7	18,9	35,7	614	71	43,1	8,9	17,2	19,2	6,6	14/65
32	1	AEC3	0	35	0	45,0	152,1	19,5	32,7	626	78	37,9	7,1	15,9	17,4	7,1	22/68
33	1	AEC3	0	38	0	55,8	158,9	22,1	35,7	546	76	45,5	10,3	18,5	20,9	7,9	20/72
34	1	AEC3	1	45	0	74,8	169,0	26,2	37,0	474	79	62,6	12,2	16,3	29,9	9,5	22/76
35	1	AEC10	0	34	0	64,4	161,2	24,8	35,0	676	83	43,9	20,5	31,9	18,1	7,0	14/2304
36	1	AEC3	1	54	0	80,2	170,6	27,6	37,8	426	57	65,7	14,5	18,1	32,5	7,6	22/74
37	1	AEC10	0	49	0	76,8	152,3	33,1	33,6	565	77	47,5	29,3	38,2	18,1	7,8	14/1600
38	1	AEC3	0	55	0	42,0	152,0	18,2	30,9	714	82	35,0	7,0	16,6	14,2	6,6	22/66
39	1	AEC10	0	52	0	75,0	159,0	29,7	38,0	561	70	48,5	26,5	35,4	19,5	7,1	12/1700
40	1	AEC10	0	47	0	78,2	161,9	29,8	37,8	530	64	51,0	27,2	34,8	21,6	6,9	12/1800
41	1	AEC3	0	35	0	46,4	154,0	19,6	29,9	664	77	37,3	9,1	19,5	16,9	6,6	20/72
42	1	AEC3	0	49	0	67,8	157,0	27,5	35,5	542	79	48,2	19,6	28,9	19,9	8,3	30/73
43	1	AEC3	1	50	0	82,0	177,5	26,0	39,7	382	50	73,4	8,6	10,5	38,5	7,5	20/76
44	1	AEC3	1	46	0	71,4	173,0	23,9	48,5	532	76	59,1	12,3	17,2	28,2	8,1	27/67
45	1	AEC3	1	52	0	59,8	175,3	19,5	32,9	603	83	54,3	5,5	9,2	25,7	7,8	18/72
46	1	AEC10	1	49	0	72,6	171,7	24,6	34,7	576	83	57,4	15,2	21,0	26,0	8,2	20/1980

AEC: Ataxia Espinocerebelar; PA: peso atual; ALT (H): altura; IMC: Índice de Massa Corporal; CP: circunferência panturrilha; R: resistência; Xc: reactância; MLG: massa livre

de gordura; MG: massa gordurosa; MM: massa muscular; AF: ângulo de fase.

ANEXO 8 – TABELA GRUPO CONTROLE

ID	CONTROLES	SEXO	IDADE	COR	PA	ALT (H)	IMC	C PANTUR	R total	Xc total	MLG (Kyle)	MG BIA (kg)	% MG BIA	MM (Janssen)	AF
47	0	0	45	0	72,0	156,4	29,4	39,6	516	69	49,0	23,0	32,0	20,9	8,3
48	0	0	52	0	74,2	170,0	25,7	39,2	508	67	54,7	19,5	26,2	24,2	7,0
49	0	0	37	0	48,2	159,1	19,0	33,7	716	92	39,5	8,7	18,1	16,7	7,7
50	0	1	36	0	50,2	165,6	18,3	32,7	528	74	51,5	-1,3	-2,5	27,2	8,5
51	0	1	43	0	57,2	171,6	19,4	31,7	535	79	55,5	1,7	2,9	27,9	7,3
52	0	0	57	0	53,2	164,4	19,7	32,0	622	72	42,7	10,5	19,6	18,5	6,6
53	0	1	49	0	96,2	182,0	29,0	41,0	460	60	71,9	24,3	25,2	34,3	7,9
54	0	1	47	0	87,4	181,3	26,6	40,9	440	61	71,6	15,8	18,1	35,5	8,4
55	0	1	40	0	87,8	174,0	29,0	42,0	449	66	68,1	19,7	22,4	33,1	10,0
56	0	0	24	0	62,4	167,0	22,4	38,3	625	81	46,7	15,7	25,1	21,3	6,6
57	0	0	53	0	59,2	162,9	22,3	37,9	601	75	44,9	14,3	24,1	19,0	7,1
58	0	1	36	0	77,4	177,2	24,6	36,7	578	80	59,9	17,5	22,6	28,2	6,6
59	0	0	58	0	78,2	162,0	29,8	40,0	488	66	53,7	24,5	31,3	22,5	7,8
60	0	1	30	0	69,6	171,6	23,6	37,4	436	57	62,8	6,8	9,8	33,9	8,0
61	0	1	27	0	68,2	179,1	21,3	34,5	586	81	58,2	10,0	14,7	29,0	8,8
62	0	1	60	0	78,8	177,3	25,1	37,0	493	70	64,4	14,4	18,3	30,2	7,6
63	0	0	35	0	60,0	159,9	23,5	34,8	675	87	43,0	17,0	28,3	17,8	7,8
64	0	1	37	0	91,4	177,9	28,9	40,4	466	70	69,7	21,7	23,7	33,5	8,0
65	0	1	22	0	70,6	182,0	21,3	36,3	574	71	59,1	11,5	16,2	30,5	7,9
66	0	0	44	0	71,2	164,7	26,2	40,1	540	72	50,8	20,4	28,6	22,1	6,5
67	0	0	62	-2	66,6	156,1	27,3	35,2	506	59	46,9	19,7	29,6	20,0	7,9
68	0	1	50	0	49,6	166,5	17,9	31,7	572	72	49,1	0,5	1,1	24,8	8,1
69	0	0	41	0	54,2	156,0	22,3	34,8	660	93	41,9	12,3	22,7	17,0	9,5
70	0	0	27	0	52,0	162,8	19,6	34,3	692	90	41,8	10,2	19,6	18,5	6,0
71	0	1	42	0	75,0	167,4	26,8	39,4	431	62	63,2	11,8	15,7	32,0	7,7

72	0	0	0	67	0	49,2	144,7	23,5	29,7	660	80	36,1	13,1	26,7	13,1	7,7
73	0	0	0	48	0	80,4	169,7	27,9	43,3	511	66	55,7	24,7	30,7	24,3	6,6
74	0	1	0	72	0	66,8	164,5	24,7	36,0	463	57	56,9	9,9	14,9	27,3	9,1
75	0	0	0	40	0	61,0	161,4	23,4	37,0	639	79	43,9	17,1	28,0	18,6	7,7
76	0	1	0	39	0	53,2	169,7	18,5	33,9	575	80	51,9	1,3	2,5	26,2	7,0
77	0	1	0	44	0	72,8	171,8	24,7	36,9	492	65	60,2	12,6	17,3	29,9	7,8
78	0	1	0	53	0	80,2	174,7	26,3	39,2	466	61	64,6	15,6	19,5	31,4	8,9
79	0	1	0	54	0	60,4	172,9	20,2	32,9	590	81	54,0	6,4	10,6	25,4	8,2
80	0	1	0	38	0	95,2	181,7	28,8	42,0	427	60	74,8	20,4	21,5	37,2	8,1
81	0	1	0	45	0	98,2	182,9	29,4	44,7	441	61	74,7	23,5	23,9	36,2	8,1
82	0	0	0	39	0	60,8	162,5	23,0	34,7	562	75	46,9	13,9	22,8	21,2	7,5
83	0	0	0	31	0	58,6	170,4	20,2	35,6	638	81	46,4	12,2	20,9	21,2	8,9
84	0	1	0	41	0	95,0	169,1	33,2	42,4	390	60	72,4	22,6	23,8	35,4	7,2
85	0	1	0	50	0	69,2	168,5	24,4	34,9	523	74	57,2	12,0	17,3	27,1	8,2
86	0	1	0	34	0	103,2	179,6	32,0	41,2	479	75	72,8	30,4	29,5	33,5	7,6
87	0	1	0	27	0	82,8	177,4	26,3	39,5	488	69	65,6	17,2	20,7	32,9	7,6
88	0	0	0	43	0	75,4	157,6	30,4	44,0	478	70	52,6	22,8	30,3	22,9	6,9
89	0	0	0	42	0	50,2	154,7	21,0	31,8	647	84	39,9	10,3	20,6	17,0	7,2
90	0	1	0	45	0	87,6	181,0	26,7	42,3	461	68	70,4	17,2	19,6	34,2	7,7
91	0	1	0	49	0	63,4	169,0	22,2	35,8	542	76	55,2	8,2	12,9	26,6	6,5
92	0	0	0	46	0	71,4	166,1	25,9	38,9	548	76	51,5	19,9	27,9	22,0	7,1
93	0	0	0	50	0	68,4	157,2	27,7	40,5	556	78	47,6	20,8	30,4	19,4	7,8
94	0	0	0	51	0	72,6	154,5	30,4	36,8	478	57	49,0	23,6	32,5	21,5	8,1
95	0	0	0	52	0	103,0	178,4	32,4	46,0	470	88	70,4	32,6	31,6	28,6	7,0
96	0	0	0	28	0	63,2	149,5	28,3	37,1	621	88	42,8	20,4	32,3	17,5	7,2
97	0	0	0	61	0	64,2	153,0	27,4	36,5	571	79	44,8	19,4	30,3	17,2	6,9
98	0	0	0	58	0	44,8	154,2	18,8	29,5	711	90	37,3	7,5	16,6	14,4	7,6
99	0	0	0	50	0	62,0	165,1	22,7	37,2	546	63	47,4	14,6	23,6	21,6	8,1

100	0	0	0	40	0	43,8	162,1	16,7	32,2	795	104	38,7	5,1	11,6	15,5	7,4
101	0	0	0	48	0	98,4	176,1	31,7	42,9	549	66	60,0	38,4	39,1	24,3	7,0
102	0	1	1	35	0	65,0	165,8	23,6	37,2	525	75	55,3	9,7	15,0	27,4	8,2
103	0	1	1	46	0	77,6	181,4	23,6	38,2	458	66	68,3	9,3	12,0	34,5	7,7
104	0	1	1	42	0	55,4	172,3	18,7	33,4	659	89	50,6	4,8	8,6	24,0	6,6
105	0	0	0	52	0	85,0	164,2	31,5	41,8	509	65	54,7	30,3	35,6	22,7	6,6
106	0	0	0	53	0	74,4	161,5	28,5	40,2	535	78	51,5	22,9	30,8	20,9	7,9
107	0	0	0	45	0	55,8	154,0	23,5	35,6	590	76	42,0	13,8	24,8	18,0	6,5
108	0	1	1	57	0	82,4	169,4	28,7	39,2	460	72	64,7	17,7	21,5	29,9	7,4
109	0	1	1	48	0	65,8	168,2	23,3	34,7	537	77	55,9	9,9	15,1	26,6	8,2
110	0	1	1	47	0	83,6	164,6	30,9	39,8	406	55	65,3	18,3	21,9	32,3	7,8
111	0	0	0	32	0	62,0	164,6	22,9	37,4	636	81	45,5	16,5	26,7	19,9	7,3
112	0	1	1	48	0	62,0	175,3	20,2	35,9	513	71	58,4	3,6	5,8	29,5	7,9
113	0	1	1	69	0	64,6	172,2	21,8	35,6	507	67	57,7	6,9	10,7	27,5	7,6
114	0	0	0	50	0	53,0	166,9	19,0	33,9	662	82	43,2	9,8	18,5	18,4	7,1
115	0	0	0	61	0	63,6	157,4	25,7	35,4	681	83	42,5	21,1	33,2	15,4	7,0
116	0	0	0	50	0	49,2	151,9	21,3	33,1	682	83	37,7	11,5	23,4	15,1	7,0
117	0	0	0	49	0	42,2	154,6	17,7	28,6	682	92	37,9	4,3	10,1	15,7	7,7
118	0	1	1	49	0	70,4	174,1	23,2	40,4	443	67	64,8	5,6	8,0	32,9	8,7
119	0	0	0	39	0	53,8	168,8	18,9	32,7	664	86	44,4	9,4	17,5	19,5	7,4
120	0	0	0	51	0	63,0	162,0	24,0	36,7	546	69	47,3	15,7	24,9	20,8	7,2
121	0	0	0	45	0	65,0	166,5	23,4	39,1	581	62	46,6	18,4	28,2	21,0	6,1

PA: peso atual; ALT (H): altura; IMC: Índice de Massa Corporal; CP: circunferência panturrilha; R: resistência; Xc: reactância; MLG: massa livre de gordura; MG: massa gordurosa; MM: massa muscular; AF: ângulo de fase.